

10. Tagung

Bielschowsky – Gesellschaft für Schielforschung

**Augenklinik der
Ludwig-Maximilians-Universität
München**

9. – 11. Juli 2004

**Strabismologie
Neuroophthalmologie
Kinderophthalmologie**

Inhaltsverzeichnis

Grußwort der Vorsitzenden der Bielschowsky – Gesellschaft	3
Geleitwort des örtlichen Organisators	5
Allgemeine Informationen zur Tagung	7
Lageplan, Restaurants	10
Bielschowsky – Gesellschaft	11
Wissenschaftliches Programm	13
Zusammenfassung der wissenschaftlichen Beiträge	20
Autorenverzeichnis	72
Aussteller, Sponsoren	75
Notizen	76

Grußwort der Vorsitzenden der Bielschowsky – Gesellschaft

Sehr geehrte Kongressteilnehmerinnen und –teilnehmer,

als Vorsitzende der Bielschowsky-Gesellschaft begrüße ich Sie sehr herzlich zu der 10. Tagung der Gesellschaft, die dieses Jahr zum zweiten Mal auf bayerischem Boden ausgerichtet wird. Die erste Tagung auf bayerischem Boden hatte 2001 in Regensburg stattgefunden. Dass während meiner Amtszeit als Vorsitzende der Gesellschaft eine Tagung in München zustande gekommen ist, freut mich besonders, war ich doch 14 Jahre an der Augenklinik der Ludwig-Maximilians-Universität München tätig, davon 10 Jahre als Oberärztin bei Herrn Prof. Boergen, dem diesjährigen Gastgeber der Tagung. Herr Boergen hat meine Begeisterung für die Strabologie und die Kinderophthalmologie ganz entscheidend beeinflusst. Dafür möchte ich ihm heute noch einmal sehr herzlich danken.

Danken möchte ich ihm aber auch, dass er, unterstützt von seinen Mitarbeitern Frau Dr. Ring, Herrn PD Dr. Rudolph und Herrn Dr. Ehrt, die Tagung in so exzellenter Weise organisiert und ein wissenschaftlich außerordentlich anspruchsvolles Programm zusammen gestellt hat. Darüber hinaus gebührt auch allen anderen nicht namentlich genannten Mitarbeiterinnen und Mitarbeitern großer Dank für die geleistete und noch anstehende Arbeit. Nur so konnte wie auch in den Vorjahren auf die Mithilfe von wesentlich teureren kommerziellen Kongressorganisationen verzichtet und der familiäre Charakter der Tagung erhalten werden.

Nicht zuletzt dadurch ist es möglich, trotz des relativ kleinen Budgets der Bielschowsky-Gesellschaft einen wissenschaftlichen Förderpreis und seit 2003 auch Promotionspreise zu vergeben. Die Preisverleihung ist dieses Jahr im Rahmen der Eröffnungssitzung am Samstagmorgen vorgesehen.

Als Schwerpunktthemen der diesjährigen Tagung wurden von den Organisatoren die Okulomotorik, die Amblyopie, die Kinderophthalmologie und die Ophthalmogenetik gewählt. Dafür konnten namhafte Wissenschaftler und Kliniker gewonnen werden, wobei die große Zahl von lokalen Referenten den Standort München als herausragend auf diesen Gebieten ausweist und belegt, dass hier interdisziplinäre Forschung einen besonders fruchtbaren Boden bietet.

Das Programm zeigt, dass die Strabologie/Neuroophthalmologie eine auch heute noch forschungsträchtige Spezialität in der Ophthalmologie und Schnittpunkt für viele Nachbardisziplinen sein kann. Um so bedauerlicher ist, dass dieses in wirtschaftlicher Hinsicht ohnehin wenig attraktive Spezialgebiet durch die zunehmend fehlenden Perspektiven für Führungspositionen weiter an Anziehungskraft verliert. Die Situation wird verschärft durch die Etablierung neuer Spezialgebiete wie der refraktiven Chirurgie, die in finanzieller und in wissenschaftlicher Hinsicht attraktiv ist. Hier bleibt zu hoffen, dass es uns gelingt, die Bedeutung des Faches Strabologie/Neuroophthalmologie unübersehbar darzustellen, was ich als eine der Aufgaben der Gesellschaft ansehe.

Ich wünsche der Tagung einen erfolgreichen Verlauf und hoffe, dass gerade der Standort München dazu beiträgt, ein Signal zu setzen, den Bereich Strabologie/Neuroophthalmologie in Zukunft so auszugestalten, dass das traditionell hohe klinische und wissenschaftliche Niveau erhalten und weiter ausgebaut werden kann.

Prof. Dr. med. Birgit Lorenz
Vorsitzende der Bielschowsky-Gesellschaft

Geleitwort der örtlichen Organisatoren

Zur 10. Jahrestagung der Bielschowsky-Gesellschaft für Schielforschung dürfen wir Sie herzlich in München begrüßen. Die Mitarbeiter der Sektion Strabismologie, Kinderophthalmologie und Ophthalmogenetik der Augenklinik des Klinikums der Universität München haben sich große Mühe gegeben, ein interessantes Programm zusammenzustellen. Hierbei wurde besonderer Wert auf die Nutzung lokaler Kooperationen gelegt wie z.B. mit der Neurologischen Klinik, der Anatomie, dem Friedrich-Baur-Institut und der Kinderklinik der Universität München. Darüber hinaus konnten hochrangige auswärtige Referenten für die verschiedenen Hauptthemen gewonnen werden.

Ein strabologisch-neuroophthalmologischer Schwerpunkt wird dabei die Okulomotorik sein. Über die supranukleäre Organisation des okulomotorischen Systems wird Herr Prof. Büttner von der Neurologischen Klinik des Klinikums der Universität München berichten. Ferner sind Beiträge über die Propriozeption und deren mögliche klinische Bedeutung vorgesehen. Für dieses Thema konnten Frau Prof. Büttner-Ennever vom Anatomischen Institut der Universität München und Herr Prof. Blumer vom Anatomischen Institut der Universität Wien gewonnen werden. Beide beschäftigen sich seit längerem mit diesem Thema, dessen klinische Implikationen von Prof. Mühlendyck aus Göttingen dargestellt werden. Neuere Erkenntnisse bezüglich der myogenen, insbesondere der mitochondrialen Augenbewegungsstörungen werden von Herrn Professor Pongratz, dem Leiter des Instituts der Friedrich-Baur-Stiftung zur Behandlung und Erforschung entzündlicher Nervenkrankheiten beigetragen werden.

Vorgesehen sind ferner Beiträge zur Amblyopie, speziell zu neueren Ergebnissen psychophysikalischer Untersuchungen zum Wesen dieser wichtigsten Störung der Sehentwicklung. Hierüber wird Prof. Hess von der McGill University in Montréal sprechen. Zum gleichen Themenkreis wird Herr Dr. Ehrt, der bei Prof. Hess 15 Monate wissenschaftlich gearbeitet hat, Ergebnisse der funktionellen Bildgebung vorstellen. Der aktuelle Stand der medikamentösen Amblyopietherapie wird von Prof. Campos aus Bologna dargestellt werden.

Ein kinderophthalmologischer Schwerpunkt soll die aktuelle Diagnostik und Therapie der kindlichen Tumoren. (Prof. Bornfeld, Essen; Prof. Grantzow, München) sein. Aus der Ophthalmogenetik wird ein Projekt aus unserem Hause (PD Dr. Rudolph) zur Vererbung der Myopie vorgestellt. Ferner berichtet Herr Prof. Schaeffel aus Tübingen über neue Aspekte der Refraktionsentwicklung.

Ein Kongress wie dieser kann nicht ohne finanzielle Unterstützung durch die Industrie durchgeführt werden. Bedingt durch die wirtschaftliche Situation flossen die Mittel spärlicher als in früheren Jahren, es fanden sich aber doch einige Firmen, die für den Kongress gespendet oder diesen gesponsert haben. Bei diesen, die am Ende des Programmhefts aufgeführt sind, bedanken wir uns herzlich. Unser besonderer Dank gilt der Firma Chibret, die den Kongress im Wesentlichen gesponsert und auch den Druck der Flyer übernommen hat.

Wir wünschen Ihnen eine erfolgreiche Tagung und einen wunderschönen Aufenthalt in der bayerischen Landeshauptstadt.

K.-P. Boergen und das Organisationskomitee

Allgemeine Informationen

Programmkommission und Organisation:

Prof. Dr. med. K.-P. Boergen

Dr. O. Ehrt

Dr. Th. Ring

PD Dr. G. Rudolph

Schwerpunktthemen

Okulomotorik	Supranukleäre Organisation, Propriozeption, Axonwachstumsstörungen, myogene Motilitätsstörungen
Amblyopie	Psychophysik, funktionelle Bildgebung, Therapie-Update
Ophthalmogenetik	Myopie
Kinderophthalmologie	Myopieentwicklung, Tumoren im Kindesalter

Tagungsort

Großer Hörsaal des Physiologischen Instituts

Ludwig-Maximilians-Universität München

Pettenkoferstr. 12

Während der Tagung sind sie erreichbar über Tel. 089 / 2180 - 75292

Kongress-Sekretariat

Frau Sylvia Walkner Telephon: +49 / 89 / 5160-3873
Fax: +49 / 89 / 5160-4569
tagung@bielschowsky.de

Tagungsbüro

Freitag, 9.7.	17-20h	in der Augenklinik, Mathildenstr.8
Samstag, 10.7.	ab 7h30	am Tagungsort
Sonntag, 11.7.	ab 8h	am Tagungsort

Anmeldung

Online über www.bielschowsky.de
Gestaltung der Internetseiten: Congress 24 (www.congress24.de)

Kongressgebühren:

Mitglieder der Bielschowsky-Gesellschaft:	100,- €
Nichtmitglieder:	120,- €
Orthoptistinnen im BOD:	70,- €
Orthoptistinnen nicht im BOD:	100,- €
Schülerinnen, Praktikantinnen:	30,- €
 Anmeldung ab 1.7.2004:	 + 20,- €

Bankverbindung

Kontoinhaber: Prof. K.-P. Boergen
Konto-Nr.: 98 14 35 06
Bankleitzahl: 701 500 00 Stadtparkasse München
Bitte geben Sie als Verwendungszweck unbedingt Ihren Namen an.
Für Überweisungen aus dem Ausland:
IBAN-Nr.: DE54701500000098143506
Swift-Kode: SSKMDEMM

Hotelreservierung:

Bitte direkt über die Hotels
Fremdenverkehrsamt München: Tel. 089 / 2339 6500
www.muenchen-tourist.de
www.muenchen-citysam.de

Zertifizierung

Die Tagung ist von der Bayerischen Landesärztekammer als
Fortbildungsveranstaltung für Ärzte anerkannt.
Sie ist mit 12 Punkten anrechenbar.

Begleitveranstaltungen

Mitgliederversammlung der Bielschowsky-Gesellschaft

Samstag, 10.7.2004 12:30

im Hörsaal des Physiologischen Instituts

Abendveranstaltung: Samstag, 10.7.04 ab 19:30

Gesellschaftsabend im Deutschen Jagd- und Fischerei-Museum

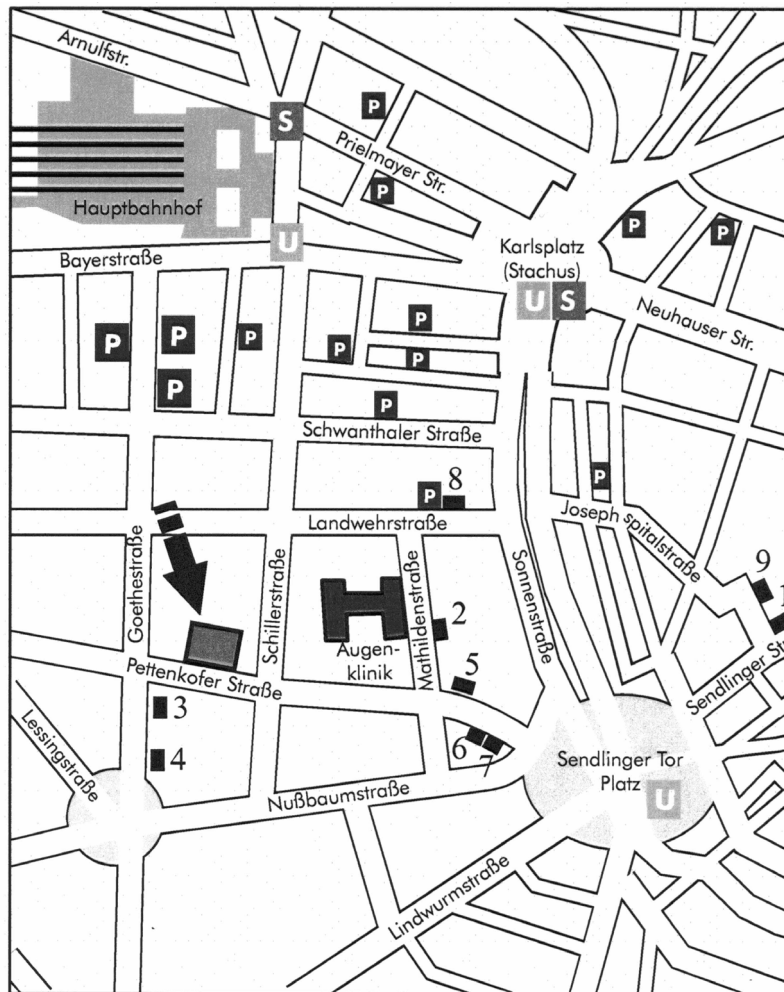
Neuhauserstr. 2 mitten in der Fußgängerzone

10 min zu Fuß vom Tagungsort

mit Buffet und Musik

Unkostenbeitrag: 30,- €; für Begleitpersonen 40,- €

Lageplan und Restaurants



Tagungsort: Physiologisches Institut

Restaurants in der Umgebung

- 1 Hackerhaus (bayerisch)
- 2 Vecchia Masseria (italienisch)
- 3 La Fiorentina (italienisch)
- 4 Mariandl
- 5 Il dottore (italienisch)
- 6 Hotel Exquisit
- 7 Karawanserei (persisch)
- 8 Türkisches Schnellrestaurant
- 9 Prinz Myshkin (vegetarisch)

Bielschowsky – Gesellschaft für Schielforschung

Vorstand

Erste Vorsitzende:	Frau Prof. Dr. B. Lorenz (Regensburg)
Zweiter Vorsitzender:	Prof. Dr. H. D. Schworm (München)
Vorsitzender des Beirats:	Prof. Dr. G. Kolling (Heidelberg)
Beisitzer:	PD Dr. M. Gräf (Gießen)
Schriftführer und Kassenwart:	Prof. Dr. J. Esser (Essen)

Ehrenmitglieder

1987	Prof. Dr. Dr. h.c. Curt Cüppers (†) (Gießen/Köln)
1995	Dr. Manfred Freigang (†) (Nürnberg)
1995	Dr. Klaus Gutzeit (†) (Braunschweig)
1998	Prof. Dr. Josef Lang (Zürich, Schweiz)
1999	Prof. Dr. Gunter von Noorden (Longboat Key, Florida, USA)
1999	Dr. Otto Lippmann (St. Louis, Missouri, USA)
2001	Prof. Dr. Hans-Felix Piper (Lübeck)
2002	Prof. Dr. Wilfried de Decker (Kiel)
2002	Prof. Dr. Guntram Kommerell (Freiburg)
2002	Prof. Dr. Wolfgang Haase (Hamburg)
2003	Prof. Dr. Anita Blankenagel (Heidelberg)

Bisherige Tagungen

1986	Göttingen	Entwicklung und Störung binokularer Funktionen, Augenbewegungen und visuelle Wahrnehmung, Klinische Aspekte der Strabologie und Neuroophthalmologie
1988	Köln	Neurobiologie und Neurophysiologie, Nystagmus, operative Schielbehandlung
1990	Kiel	Amblyopie, Augenmuskelchirurgie
1992	Heidelberg	Physiologie der Augenbewegungen, Genese und Screening von Refraktionanomalien, Augenmuskelchirurgie (insbesondere nach Trauma)
1995	Hamburg	Amblyopie, Physiologie und Pathologie der visuellen Entwicklung der Wahrnehmung, operative Schielbehandlung, Schielgenese
1997	Gießen	Experimentelle und klinische Amblyopieforschung, Stereopsis (Pathophysiologie), Apparative Refraktometrie
1999	Köln	gemeinsam mit dem BOD Endokrine Orbitopathie, Gesundheitsökonomische Aspekte in der Strabologie, Heterophorie
2001	Regensburg	Amblyopie, Genetik und Strabismus, Nystagmus
2002	Heidelberg	gemeinsam mit dem BOD Pathophysiologie des Sehens, Neurophysiologie, Kinderophthalmologie
2004	München	Amblyopie, Okulomotorik (supranukleär, Myopathie, Axonwachstumsstörung) Propriozeption, Ophthalmogenetik, Myopie, Tumoren im Kindesalter

Samstag, 10. Juli 2004

08:30 Begrüßung

Lorenz, B Vorsitzende der Bielschowsky-Gesellschaft, Regensburg
Kampik, A Direktor der Augenklinik der LMU München
Boergen, K-P örtlicher Organisator

08:45 Ehrenmitgliedschaft, Preisverleihung

09:00 Amblyopie 1 & Psychophysik

Moderatoren: W. Haase (Hamburg), W. Rüssmann (Köln)

Psychophysics of Amblyopia

Hess RF (Referat)
Vision Research, McGill University, Montréal

Funktionelle Bildgebung bei Amblyopie

Ehrt O (Referat)
Augenklinik der Ludwig-Maximilians Universität, München

Zeitliche Instabilität in der Wahrnehmung von Schielamblyopen: ein bisher wenig beachteter Faktor

Bäumer C, Sarbu C, Sireteanu R
Max-Planck-Institut für Hirnforschung, Frankfurt / Main

Zeigen Kinder mit entwicklungsbedingter Lese-Rechtsschreibschwäche (LRS) ein selektives visuelles Aufmerksamkeitsdefizit?

Sireteanu R, Bachert I, Goebel C, Goertz R, Wandert T, Werner I
Max-Planck-Institut für Hirnforschung, Frankfurt / Main

10:00 Amblyopie 2: Therapie

Moderatoren: R. Sireteanu (Frankfurt), H.J. Simonsz (Rotterdam)

Medikamentöse Amblyopietherapie: Aktueller Stand und Perspektiven

Campos E (Referat)
Augenklinik der Universität Bologna

Elektronische Aufzeichnung der Okklusion bei der Amblyopie:

Erfahrungen mit einer neuen Technologie

Fronius M, Chopovska Y, Cirina L, Nolden J, Loudon S, Lüchtenberg M, Zubcov A
Augenklinik der Universität Frankfurt am Main

Bestimmung prognostischer Faktoren für die Therapietreue bei der Okklusionsbehandlung wegen Amblyopie

Loudon SE, Simonsz B, Fronius M, Awan M, Simonsz HJ
Erasmus Medizinisches Zentrum Rotterdam

Kann die Therapietreue bei der Okklusionsbehandlung wegen Amblyopie durch ein therapieförderndes Programm verbessert werden?

Simonsz B, Loudon SE, Fronius M, Awan M, Simonsz HJ
Erasmus Medizinisches Zentrum Rotterdam

Die Waterland-Studie: Klinische Validität des Amblyopia and Strabismus Questionnaire (A&SQ)

van de Graaf ES, van der Sterre GW, Polling JR, van Kempen H, Simonsz HJ
Erasmus Medizinisches Zentrum Rotterdam

11:00 Kaffeepause und Besuch der Poster- und Industrieausstellung

11:30 Operative Strabismologie 1

Moderatoren: H. Kaufmann (Gießen), J. Esser (Essen)

Sinn oder Unsinn des präoperativen Prismenausgleichs bei konsekutivem Strabismus divergens

Kolling G

Augenklinik der Universität Heidelberg

Zur Frage des Refraktionsausgleichs bei Strabismus divergens intermittens und dekompensierender Exophorie

Gusek-Schneider G, Boss A, Kulzer J

Augenklinik der Universität Erlangen-Nürnberg

Sensitivitätsanalyse von Fehlerquellen in der Strabismuschirurgie

Schutte S, van der Helm FCT, Pistecky PV, Polling JR, Simonsz HJ

Technische Universität Delft

SEE-KID, ein computerunterstütztes Simulationssystem zur Simulation von Augenbewegungsstörungen

Priglinger S, Buchberger M, Kaltoven T, Haslwanter T, Hörantner R

Abteilung für Orthoptik, Pleoptik und Augenmotilitätsstörungen, Barmherzige

Brüder, Linz

Drehmomentminderung an geraden Augenmuskeln durch Teilungsoperation

Hörantner R, Priglinger S, Haslwanter T, Buchberger M, Kaltoven T

Krankenhaus der Barmherzigen Schwestern Ried, Österreich

12:30 Mitgliederversammlung der Bielschowsky - Gesellschaft

13:30 Mittagspause

14:30 Refraktionsentwicklung & Ophthalmogenetik

Moderatoren: B. Lorenz (Regensburg), D. Besch (Tübingen)

Myopie - Immer noch ein Rätsel?

Schaeffel F (Referat)

Neurobiologie des Auges, Augenklinik der Universität Tübingen

Genetik der Myopie

Rudolph G (Referat)

Augenklinik der Ludwig-Maximilians Universität, München

Verlauf der Refraktionsentwicklung während des ersten Lebensjahres - I. Teil einer prospektiven, longitudinalen Studie

Petzold G, Bock H, Kaufmann M, Stein B, Woytinas R, Ganzera F, Brose HP,

Haase W

Augenarzt Kulmbach

Sehnervenfehlkreuzung bei Albinismus: Gesichtsfeld-spezifische Bestimmung mit visuell evozierten Potentialen

Hoffmann MB, Lorenz B, Schmidtborn L

Visual Processing Lab, Augenklinik der Universität Freiburg

Schwere frühkindliche Netzhautdystrophie aufgrund von Mutationen im RPE65 Gen. Altersabhängige Sehfunktionen und Fundusbefunde

Paunescu K, Preising MN, Wabbel B, Lorenz B

Abt. für Kinderophthalmologie, Strabismologie und Ophthalmogenetik,

Universitätsklinikum Regensburg

15:45 Posterdiskussion (Alle Erstautoren am Poster)

Langzeit-Resultate 30 bis 36 Jahre nach Okklusionsbehandlung

Simonsz B, van Kempen H, van de Graaf ES, van der Sterre GW, Simonsz HJ
Erasmus Medizinisches Zentrum Rotterdam

Funktionelle Besserung während psychophysischer Übungsbehandlung und Pleoptik nach Verlust des Führungsauges bei Strabismusamblyopie im Erwachsenenalter

Fronius M, Cirina L, Cordey A, Kuhli C, Ohrloff C
Augenklinik der Universität Frankfurt am Main

Random-Dot-Stereopsis im Lang-Stereotest bei Anisometropie

Rost D, Becker R, Gräf M
Zentrum für Augenheilkunde, Justus-Liebig-Universität Gießen

Visus- und Refraktionsentwicklung bei Kolobom und Aniridie

Käsmann-Kellner B, Klemm H, Ruprecht KW
Kinderophthalmologie, Augenklinik der Universität Homburg (Saar)

Unilateraler Exophthalmus als Erstmanifestation einer fortgeschrittenen fibrösen Dysplasie (Jaffe-Liechtenstein)

Kuhli C, Weidauer S, Ohrloff C, Lüchtenberg M
Augenklinik der Johann-Wolfgang-Goethe-Universität Frankfurt am Main

Kindliche Kopfschmerzen, immer auch ein Fall für den Augenarzt?

Sadowski B, Hahn H, Sackerer D, Steinborn M, Höpner F
Augenabteilung, Krankenhaus Harlaching, München

Fall eines neunjährigen Jungen mit Morbus Best und unauffälligem EOG

Schimitzek T, Lagrèze W, Bach M
Augenklinik der Universität Freiburg

Wie zuverlässig ist die Blickrichtungstonometrie? Ergebnisse einer Pilotstudie

Pitz S, Hoffmann R
Augenklinik der Universität Mainz

16:45 Kinderophthalmologie

Moderatoren: V. Bau (Halle), B. Neppert (Lübeck)

Intraokulare Tumoren bei Kindern

Bornfeld N (Referat)

Zentrum für Augenheilkunde, Universität Essen

Therapie kindlicher Hämangiome

Grantzow R (Referat)

Kinderchirurgische Klinik der Ludwig-Maximilians Universität, München

**Gefäßanomalien der Periorbitalregion im Kindesalter -
Differentialdiagnose anhand ausgewählter Fallbeispiele einer
kinderophthalmologischen Ambulanz**

Moser E, Müllner-Eidenböck A, Hauff W, Frey E

Medizinische Universität Wien, Klinik für Augenheilkunde und Optometrie

**Dermoide der Periorbitalregion und der Orbita im Kindesalter -
klinisches Erscheinungsbild und Behandlung**

Sterker I

Augenklinik der Universität Leipzig

Kindliches Glaukom: hohes Risiko bei ehemaligen Frühgeborenen

Käsmann-Kellner B, Brenner C, Ruprecht KW

Kinderophthalmologie, Augenklinik der Universität Homburg (Saar)

**Funktionelle Langzeit- Ergebnisse und relative Amblyopie bei
posterioem PHPV**

Schulz E, Griffiths B

Augenklinik der Universität Hamburg

**Klassische Form des kongenitalen Fibrosesyndroms in Kombination mit
mentaler Retardierung**

Pollack K, Müller-Holz M, Pillunat LE

Augenklinik der Universität Dresden

**Automatische statische und kinetische Perimetrie bei Kindern und
Jugendlichen**

Wabbels B, Wilscher S, Lorenz B

Abt. für Kinderophthalmologie, Strabismologie und Ophthalmogenetik,
Universitätsklinikum Regensburg

18:30 Ende erster Tag

Sonntag 11. Juli 2004

08:30 Neuroophthalmologie 1: Okulomotorik

Moderatoren: G. Kommerell (Freiburg), H. Steffen (Würzburg)

Supranukleäre Organisation der Okulomotorik

Büttner U (Referat)

Neurologische Klinik der Ludwig-Maximilians Universität, München

Gestörte Sprossung von Axonen: Klinische Beobachtungen

Danek A (Referat)

Neurologische Klinik der Ludwig-Maximilians Universität, München

Klassifikation und Diagnostik der mitochondrialen Myopathien

Pongratz D (Referat)

Friedrich-Baur Stiftung, Ludwig-Maximilians Universität, München

Chronisch progressive externe Ophthalmoplegie (CPEO) im Kindes- und Jugendalter

Bau V, Weidlich R, Deschauer M, Zierz S

Augenklinik der Martin-Luther-Universität, Halle-Wittenberg

Entwicklung der Folgebewegungen in den ersten 6 Lebensjahren

Mojon D, Rütsche A, Baumann A, Jiang X

Abteilung für Strabologie und Neuroophthalmologie, KSSG, St.Gallen

Dynamik der Vergenz und Variabilität der Fixationsdisparität bei Schulkindern mit Lese-Rechtschreib-Schwäche

Jaschinski W, König M, Schmidt R, Methling D

Institut für Arbeitsphysiologie der Universität Dortmund

Beningner paroxysmaler tonischer Aufblick beim Säugling

Rost D, Gräf M

Zentrum für Augenheilkunde, Justus-Liebig-Universität Gießen

Familiärer Willkürnystagmus

Neppert B, Rambold H

Augenklinik der Universität Lübeck

10:30 Kaffeepause und Besuch der Poster- und Industrieausstellung

11:00 Neuroophthalmologie 2: Propriozeption

Moderatoren: H. Kaiser (Basel), D. Mojon (St. Gallen)

Historie der Entdeckung, mögliche Funktion und klinische Implikation der Propriozeptoren in den äußeren Augenmuskeln

Mühlendyck H (Referat)

Göttingen

Propriozeptoren in den äußeren Augenmuskeln von Säugetieren

Blumer R (Referat)

Institut für Anatomie, Medizinische Universität Wien

Neuro-anatomische Korrelate der Propriozeption in Augenmuskeln

Büttner-Ennever J (Referat)

Anatomische Anstalt der Ludwig-Maximilians Universität, München

12:00 Operative Strabismologie 2

Moderatoren: S. Priglinger (Linz), G.H. Kolling (Heidelberg)

Recherche, Überlegungen und Untersuchungen zur Pathophysiologie des Brown-Syndroms

Neugebauer A, Fricke J, Rüssmann W

Abteilung Schielbehandlung und Neuroophthalmologie, Zentrum für Augenheilkunde, Universität zu Köln

Ergebnisse der operativen Behandlung des kongenitalen Jaensch-Brown-Syndroms

Kloss S, Gräf M, Kaufmann H

Zentrum für Augenheilkunde, Justus-Liebig-Universität Gießen

Einfluss der Blickdistanz auf das Höhenschielen

Gräf M, Rost D

Zentrum für Augenheilkunde, Justus-Liebig-Universität Gießen

Die TSH-Rezeptor Antikörper helfen, den Schweregrad einer Endokrinen Orbitopathie zu beurteilen

Eckstein A, Plicht M, Morgenthaler N, Lax H, Mann K, Esser J

Zentrum für Augenheilkunde, Universität Essen

Musculus rectus medialis-Sehnenverlängerung zur Korrektur großer konvergenter Schielwinkel nach Drei-Wand-Orbitadekompression bei endokriner Orbitopathie mit Optikuskompression

Esser J, Eckstein A

Zentrum für Augenheilkunde, Universität Essen

Konvergenzexzess durch asymmetrische Dosierung bei kombinierter Konvergenzchirurgie?

Guthoff T, Schäfer WD, Klink J, Steffen H

Augenklinik der Universität Würzburg

13:00 Schlußwort

Boergen K-P

Funktionelle Bildgebung bei Amblyopie

Oliver Ehrt

Augenklinik der Ludwig-Maximilians Universität, München

Zahlreiche psychophysische, elektrophysiologische und tierexperimentelle Untersuchungen konnten zeigen, dass die Störung bei der Amblyopie nicht im Auge, sondern im ZNS zu finden ist. Wo sie dort jedoch liegt (Corpus geniculatum laterale, primäre Sehrinde oder höhere Zentren der visuellen Verarbeitung) ist noch unklar.

Seit einigen Jahren stehen verschiedene Methoden der funktionellen Bildgebung zur Verfügung, die es erlauben, am Menschen die Aktivität einzelner Hirnareale bei spezifischen visuellen Reizen mit hoher räumlicher und / oder zeitlicher Auflösung darzustellen. Die Positronen-Emissions-Tomographie (PET) misst den (Glukose-) Metabolismus mit geringer zeitlicher und mäßiger räumlicher Auflösung. Das funktionelle MRT (z.B. bold-MRT) stellt Änderungen des Blutflusses mit immer noch geringer zeitlicher aber hoher räumlicher Auflösung dar, während das Magnet-Enzephalogramm (MEG) mit hoher zeitlicher und mäßiger räumlicher Auflösung es sogar erlaubt, den zeitlichen Ablauf der sukzessiven Aktivierung verschiedener Hirnareale durch einen definierten Reiz zu untersuchen.

Die bisher publizierten Arbeiten zeigen noch ein recht heterogenes Bild (Stimulus, Probanden und Ergebnisse), deuten aber darauf hin, dass bei der Amblyopie Störungen sowohl in der primären Sehrinde (V1) wie auch den höheren Sehzentren zu finden sind.

Bei der Interpretation der Befunde ist es jedoch wichtig, sich vor Augen zu halten, dass alle Verfahren der funktionellen Bildgebung nur Änderungen erfassen, die in vielen tausend Neuronen gleichzeitig stattfinden. Diese müssen jedoch nicht zwingend die für die Amblyopie charakteristischen Störungen darstellen.

Zeitliche Instabilität in der Wahrnehmung von Schielamblyopen: ein bisher wenig beachteter Faktor

Claudia Bäumer, Constantin Sarbu, Ruxandra Sireteanu

Max-Planck-Institut für Hirnforschung, Frankfurt / Main

Einleitung: Verminderte Sehschärfe und Kontrastsensitivität, Verlust der Binokularität und Auftreten räumlicher Verzerrungen sind kennzeichnend für die Wahrnehmung der Schielamblyopen. Zeitliche Instabilität in der Wahrnehmung bei der Benutzung des amblyopen Auges wurde zwar vereinzelt berichtet, jedoch noch nicht tiefergehend untersucht. Ziel unserer Studie ist es, die amblyope Wahrnehmung mit Fokus auf die zeitliche Instabilität näher zu untersuchen.

Methode: 15 amblyopen Personen wurden im ersten Experiment Schwarz-Weiß-Muster verschiedener räumlicher Frequenzen gezeigt. Sie sollten ihre Wahrnehmung dieser Muster mit dem amblyopen Auge beschreiben und aufzeichnen. In einem zweiten Experiment wurden die Versuchsteilnehmer vor die Aufgabe gestellt, geometrische Kreise verschiedener Größe sowohl mit dem amblyopen als auch mit dem dominanten Auge zu rekonstruieren. Hierzu wurden entweder auditive oder visuelle Hilfsreize dargeboten.

Ergebnisse: Drei von vier Schielamblyopen und zwei von drei Schielamblyopen mit Anisometropie berichteten über zeitliche Instabilitäten, die zusätzlich zu den räumlichen Verzerrungen auftraten. Die zeitliche Instabilität trat nur bei hohen räumlichen Frequenzen der Schwarz-Weiß-Muster auf. In der Gruppe der anisometropen Amblyopen dagegen zeigte sich nur bei einem von vier Anisometropen eine Instabilität der Wahrnehmung. Wir konnten zwei Arten von Instabilität in der amblyopen Wahrnehmung feststellen: entweder wurde das gesamte Muster als instabil wahrgenommen oder einzelne Linien oder Bereiche schienen sich innerhalb des Musters zu bewegen. Die Ergebnisse des zweiten Experiments zeigten deutlich, dass Amblyope mit instabiler Wahrnehmung Schwierigkeiten hatten, die Aufgabe nur mit Hilfe auditiver Reize zu bewältigen. Dies galt vor allem für die fovealen Gesichtsfeldbereiche. Bei der Darbietung mit visueller Hilfestellung konnten sie die Aufgabe adäquat lösen.

Diskussion: Unsere Ergebnisse machen deutlich, dass vor allem Schielamblyope zeitliche Instabilitäten in ihrer Wahrnehmung mit dem amblyopen Auge haben. Diese Instabilitäten in der Wahrnehmung treten zusätzlich zu den allgemein bekannten räumlichen Verzerrungen auf und haben auch Auswirkungen auf die Leistung in quantitativen psychophysikalischen Aufgaben.

Vortrag

**Zeigen Kinder mit einer entwicklungsbedingten
Lese-Rechtsschreibschwäche (LRS)
ein selektives visuelles Aufmerksamkeitsdefizit?**

R Sireteanu ^{1,2,3}, Iris Bachert ¹, Claudia Goebel ¹, Ralf Goertz ², Timo Wandert ¹,
Ingeborg Werner ¹

- 1) Max-Planck-Institut für Hirnforschung, Frankfurt / Main
- 2) Abteilung Biologische Psychologie, Institut für Psychologie, Johann Wolfgang Goethe-Universität, Frankfurt
- 3) Department for Biomedical Engineering, College of Engineering, Boston University

Ziel unserer Arbeit war, herauszufinden, inwiefern Kinder mit einer entwicklungsbedingten Lese-Rechtsschreibschwäche (LRS) selektive Defizite der visuellen Aufmerksamkeit aufweisen.

Es wurden 50 Schulkinder mit entwicklungsbedingter Lese-Rechtsschreibschwäche (LRS) und 50 Kontrollkinder mit angeglichenem Alter, Geschlecht und Intelligenz, im Alter von 7-18 Jahren in drei visuellen Tests untersucht: visuelle Streckenteilung, Textursegmentierung, und visuelle Suche für Merkmale und Verknüpfungen von visuellen Merkmalen.

Normale Erwachsene zeigen eine deutliche Überschätzung des linken Gesichtsfeldes ("Pseudoneglect"). Diese Überschätzung, die auch von 4.5 Jahre alten Kindern gezeigt wird, wird als Zeichen einer aufmerksamkeitsbedingten Überbewertung des linken außerpersönlichen Raumes interpretiert. Kinder mit einer entwicklungsbedingten Lese-Rechtsschreibschwäche zeigten keine Überschätzung des linken Gesichtsfeldes. Dieses Fehlen eines Pseudoneglects kann als Vorhandensein eines "Minineglects" gedeutet werden und somit auf einem Defizit im hinteren Parietallappen weisen.

Bei aufmerksamkeitsabhängigen Aufgaben, wie die visuelle Suche nach Verknüpfungen von Orientierung und Form, zeigten die Kinder mit LRS deutlich kürzere Latenzzeiten und eine größere Anzahl von Fehlern. Diese Unterschiede deuten auf ein selektives Defizit im oberen Präfrontalkortex. Im Gegensatz war das Verhalten von Kindern mit LRS bei aufmerksamkeitsunabhängigen Aufgaben, wie Textursegmentierung und visuelle Suche für elementare Merkmale, identisch mit dem Verhalten von unauffälligen gleichaltrigen Kontrollprobanden. Die Unterschiede zwischen Kindern mit LRS und Kontrollkindern verringerten sich mit zunehmendem Alter.

Unsere Ergebnisse zeigen, dass Kinder mit einer entwicklungsbedingten Lese-Rechtsschreibschwäche multiple Störungen der selektiven visuellen Aufmerksamkeit aufweisen. Diese Defizite involvieren Bereiche des Frontallappens, verantwortlich für die Lösung von Aufgaben des Arbeitsgedächtnisses, sowie Bereiche des Parietallappens, zuständig für die Orientierung der räumlichen visuellen Aufmerksamkeit. Primäre visuelle Areale im Okzipitalkortex, sowie Areale im ventralen, infero-temporalen Pfad, zuständig für die Verarbeitung von grundlegenden Aspekten der visuellen Wahrnehmung (der so-genannte "Was"-Pfad), zeigen keine selektiven Störungen bei Kindern mit entwicklungsbedingter Lese-Rechtsschreibschwäche.

Referat

Medikamentöse Amblyopietherapie: Aktueller Stand und Perspektiven

Emilio Campos

Augenklinik der Universität Bologna

Thema dieses Vortrages ist die experimentelle Neuromodulation der Sehfunktion. Der Einfluß verschiedener Substanzen auf die sensitive Phase konnte gezeigt werden. Die bisherigen Studien zum klinischen Einsatz dieser Stoffe bei der Amblyopietherapie werden zusammengefasst.

Die Rolle des dopaminergen Systems und insbesondere der Wirkmechanismus von Citicolin auf das visuelle System sowie seine Rolle bei der Teilzeitokklusion bei milder Amblyopie werden erörtert. Schließlich werden Perspektiven für neue Darreichungsformen und neue Substanzen für die medikamentöse Behandlung der Amblyopie erläutert.

Elektronische Aufzeichnung der Okklusion bei der Amblyopie: Erfahrungen mit einer neuen Technologie

Maria Fronius¹, Yaroslava Chopovska¹, Licia Cirina¹, Julia Nolden¹, Sjoukje Loudon²,
Marc Luchtenberg¹, Alina Zubcov¹

- 1) Augenklinik der Universität Frankfurt am Main
- 2) Department of Ophthalmology, Erasmus Medizinisches Zentrum Rotterdam

Einleitung: Neue elektronische Geräte (Occlusion Dose Monitors, ODM) zur Erfassung der Okklusionszeiten bei der Amblyopietherapie wurden kürzlich entwickelt (Fielder et al. 1995; Simonsz et al. 1999). Im Rahmen der internationalen "Electronic Recording of Patching for Amblyopia Group (ERPAG)" haben wir als erste Klinik in Deutschland Gelegenheit, mit der neuen Technologie zu arbeiten. In einer eigenen Studie haben wir ihre Möglichkeiten und Grenzen unter verschiedenen Bedingungen erprobt. Es ging zum einen um technische Eigenschaften der Geräte (Vergleich mit Protokollen, Frage nach einem augen-spezifischen Muster der Aufzeichnungen, Einfluß der Umgebungstemperatur), zum anderen um die Möglichkeit ihres Einsatzes bei Patienten in Langzeitmessungen über mehrere Monate.

Methode: Die ODMs (Größe 31x15x3,5mm) werden auf das Okklusionspflaster geklebt. Sie messen alle 2 Minuten die Temperaturdifferenz zwischen Körpertemperatur am Auge und Umgebungstemperatur. Von Studienmitarbeitern und von den Familien dreier Patienten wurden parallel zur Verwendung von ODMs schriftliche Protokolle geführt. Die Mitarbeiter führten Messungen am Auge (Pflaster fest oder lose zum Vorbeisehen), auf der Stirn, dem Arm und in der Hosentasche, und bei unterschiedlichen Raumtemperaturen durch. Mittels Diskriminanzanalyse wurden die Aufzeichnungsmuster verglichen. Bei den Kindern wurde die Okklusionszeit über mehrere Monate registriert und die Visusentwicklung verfolgt.

Ergebnisse: Gemessene und protokollierte Okklusionszeiten stimmten gut überein. Regelrechte Messungen auf dem Auge konnten anhand des Temperaturdifferenz-Musters besser von Messungen mit losem Pflaster auf dem Auge oder von denen in der Hosentasche unterschieden werden als von Messungen auf dem Arm und der Stirn. Nur sehr hohe Raumtemperaturen (zwischen 33 und 37°C) verhinderten zuverlässige Messungen. Die Langzeitmessungen bei Kindern waren für die Eltern gut durchführbar, für die Studienmitarbeiter aufwändig. Trotz Datenverlusten (unvollständig geführte Protokolle, technische Ausfälle der ODMs) ist es gelungen, die Visusentwicklung in Abhängigkeit von quantitativ erfaßten Okklusionszeiten zu verfolgen.

Diskussion: Die ODMs liefern trotz technisch bedingter Grenzen wichtige Informationen über die Okklusion. Für den Dauereinsatz zur klinischen Überwachung einer Okklusionstherapie ist die Handhabung noch zu aufwändig. In wissenschaftlichen Studien bringen sie bereits wichtige Erkenntnisse über die Amblyopietherapie.

Gefördert durch die Stiftungen Albert von Metzler und Edith von Heyden sowie "Augenstern e.V".

Vortrag

Bestimmung prognostischer Faktoren für die Therapietreue bei der Okklusionsbehandlung wegen Amblyopie

S. E. Loudon ¹, B. Simonsz ¹, M. Fronius ², M. Awan ³, H.J. Simonsz ¹

1) Erasmus Medizinisches Zentrum Rotterdam

2) Augenklinik der Universität Frankfurt

3) Universität Leicester

Einleitung: In einer prospektiven, randomisierten und kontrollierten Studie wird bei allen Patienten mit neu diagnostizierter Amblyopie die Therapietreue elektronisch mittels eines Occlusion Dose Monitor (ODM) gemessen. Es werden prognostische Faktoren für Therapieuntreue bei der Okklusionsbehandlung untersucht.

Methode: Die Rekrutierung der Kinder erfolgte in fünf Kliniken in Den Haag (Niederlande) sowie zusätzlich in den Augenkliniken in Frankfurt und Leicester. Alle drei Monate wird eine Woche lang elektronisch die effektive Okklusionszeit bei der Amblyopiebehandlung gemessen. Der Occlusion Dose Monitor wird mittels Hausbesuche bei den Eltern der Patienten abgegeben. Die Kinder wurden randomisiert in eine Kontrollgruppe und eine Interventionsgruppe. In letzterer erhalten die Kinder und deren Eltern ein therapieförderndes Aufklärungsprogramm (Informationsblatt, Cartoon, Belohnungssystem).

Zur Bestimmung von prognostischen Faktoren der Therapieuntreue werden mittels Fragebogen folgende Parameter bestimmt: Herkunftsland, Beschäftigungsgrad, Bildungsstand, Familienstand, Gesundheitszustand des Kindes, Betreuung des Kindes während der Woche und am Wochenende, logistische und praktische Aspekte der Behandlung, Qualität des Okklusionspflasters, Kenntnis und Haltung der Eltern hinsichtlich der Amblyopie und deren Behandlung gemäß Rogers' Protection Motivation-Theorie. Zusätzlich wurde ein Fragebogen entwickelt für Kinder, die im Kinderhort oder während der Schulzeit okkludiert werden. Unter Anwendung einer univariaten Analyse wird der Einfluss der verschiedenen Faktoren auf den Grad der Therapietreue bestimmt.

Ergebnisse: Seit Juli 2001 konnten 82% der 341 rekrutierten Kinder in Den Haag in die Studie aufgenommen werden. Das Durchschnittsalter betrug 4.6 Jahre (± 2.0), 53% waren ausländischer Abstammung. Signifikante Faktoren für Therapieuntreue waren ein niedriger Visus des amblyopen Auges bei Beginn der Okklusionstherapie, das Herkunftsland, der Beschäftigungsgrad und Bildungsstand der Eltern, die Logistik der Behandlung, der Stressfaktor von Eltern und Kind durch die Behandlung, die Haltung der Eltern hinsichtlich der Behandlung und die Anzahl der verordneten Stunden Okklusion.

Diskussion: Erkenntnisse über prognostische Faktoren für Therapieuntreue werden einen wichtigen Beitrag zur Verbesserung der Therapietreue bei der Amblyopiebehandlung leisten.

Vortrag

Kann die Therapietreue bei der Okklusionsbehandlung wegen Amblyopie durch ein therapieförderndes Programm verbessert werden?B. Simonsz ¹, S.E. Loudon ¹, M. Fronius ², M. Awan ³, H.J. Simonsz ¹

1) Erasmus Medizinisches Zentrum Rotterdam

2) Augenklinik der Universität Frankfurt

3) Universität Leicester

Einleitung: In einer prospektiven, randomisierten und kontrollierten Studie wird bei allen Patienten mit neu diagnostizierter Amblyopie die Therapietreue elektronisch mittels eines Occlusion Dose Monitor (ODM) gemessen. Wir berichten über die Ergebnisse der elektronischen Messung der Therapietreue im Verlauf der Amblyopiebehandlung. Zudem wird untersucht, ob durch ein spezielles Aufklärungsprogramm der Grad der Therapietreue verbessert werden kann.

Methoden: Die Rekrutierung der Kinder erfolgte in fünf Kliniken in Den Haag sowie zusätzlich in den Augenkliniken in Frankfurt und Leicester. Alle drei Monate wird eine Woche lang elektronisch die effektive Okklusionszeit gemessen. Die erste Okklusionsvorschrift wurde von allen teilnehmenden Orthoptistinnen der fünf Kliniken aufgrund des Alters der Patienten und der Sehschärfe standardisiert. Die Einteilung der Patienten erfolgte randomisiert in zwei Gruppen. In der Interventionsgruppe (Gruppe A) erhalten das zu behandelnde Kind und seine Eltern ein therapieförderndes Aufklärungsprogramm. Dies beinhaltet ein Informationsblatt über Amblyopie für die Eltern sowie ein selbsterklärendes Cartoonbüchlein ohne Text, das für Kinder jeglicher ethnischen und sozial-wirtschaftlichen Herkunft verständlich sein soll. Zusätzlich wird bei jedem Hausbesuch ein Belohnungssystem abgegeben, bestehend aus einem Kalender und Aufklebern. Kinder der Kontrollgruppe (Gruppe B) erhalten, neben der üblichen Behandlung durch die Orthoptistin, ein Malblatt. Es wurde eine univariate und multivariate Analyse durchgeführt, um den Einfluss des Aufklärungsprogrammes auf den Grad der Therapietreue zu bestimmen.

Ergebnisse: Seit Juli 2001 konnten 279 Kinder in Den Haag aufgenommen werden. In der gesamten Gruppe betrug die Therapietreue nach der ersten elektronischen Messung, drei Monate nach Beginn der Okklusionsbehandlung, 74%. Durchschnittlich wurden von der Orthoptistin 2:56 Stunden Okklusionszeit pro Tag verschrieben. Ein Jahr nach Beginn der Behandlung betrug die Therapietreue noch durchschnittlich 58%, bei einer vorgeschriebenen Okklusionszeit von nun 2:58 Stunden pro Tag. Die Beziehung zwischen der Anzahl verordneter Stunden Okklusion (y) und der effektiv durch die Eltern durchgeführten Okklusion (x) kann mit folgender Formel berechnet werden: $(y = -0.0554x^2 + 0.8286x)$.

Diskussion: Der Effekt des Aufklärungsprogrammes auf den Grad der Therapietreue wird diskutiert. Die Aufmerksamkeit wird vor allem auf das Profil der Gruppe von Patienten gelegt, die überhaupt keine Therapietreue zeigen und gar nicht okkludieren. Diese Patienten sind am kostenintensivsten bezüglich Diagnostik und Behandlung im Laufe der Therapie, auch hinsichtlich der Gefahr einer schweren Sehbehinderung im späteren Leben bei Verlust des guten Auges.

Vortrag

**Die Waterland-Studie:
Klinische Validität des Amblyopia and Strabismus Questionnaire (A&SQ)**

E.S. van de Graaf¹, G.W. van der Sterre¹, J.R. Polling¹, H. van Kempen², H.J. Simonsz¹

1) Erasmus Medizinisches Zentrum Rotterdam

2) Waterland Krankenhaus Purmerend, NL

Einleitung: Es bestehen noch keine spezifischen Fragebogen für Amblyopie und Schielen. Wir entwickelten den Amblyopia & Strabismus Questionnaire (A&SQ) zur Bestimmung der Lebensqualität bei Patienten mit Amblyopie und Strabismus. In dieser Studie wurde der A&SQ klinisch validiert, d.h. die klinischen Befunde der Patienten wurden an den Ergebnissen der unterschiedlichen Domänen des A&SQ korreliert.

Methode: Es wurden Beschwerden von Ambulanzpatienten und Ärzten zusammengetragen und in folgende Funktionseinschränkungen oder Domänen gruppiert: 1) Angst, das gute Auge zu verlieren, 2) fehlendes Tiefensehen, 3) visuelle Desorientierung, 4) Binokularsehen, 5) Probleme mit sozialem Kontakt und 6) kosmetische Probleme.

Für jede dieser Domänen wurden Fragen entwickelt, insgesamt 26. Der A&SQ wurde von drei Personengruppen ausgefüllt: 1) 54 erwachsene Ambulanzpatienten mit Amblyopie und Schielen, 2) 68 Normalsehende, 3) 174 Patienten, die zwischen 1962 und 1972 geboren und zwischen 1968 und 1974 wegen Amblyopie und Strabismus im Waterland Krankenhaus in Purmerend behandelt wurden. Die jetzige orthoptische Untersuchung von 137 Patienten dieser dritten Gruppe ermöglichte es, die Domäne des A&SQ klinisch zu validieren durch Korrelation mit klinischen Parameter.

Ergebnisse: Die Domänen "Angst, das gute Auge zu verlieren", "fehlendes Tiefensehen" und "visuelle Desorientierung" zeigten eine starke Korrelation mit der jetzigen Sehschärfe und mit der Lesefähigkeit des amblyopen Auges auf. Die Domäne "Probleme mit sozialem Kontakt" und "kosmetische Probleme" korrelierten in hohem Maße mit dem aktuellen Schielwinkel, Nystagmus latens, dissoziierten Vertikaldivergenz und Stereopsis. Die Fragen über Diplopie in der Domäne Binokularsehen waren leider nicht genügend diskriminierend.

Diskussion: Die klinische Validität des A&SQ ist ausreichend. Die jetzige Sehschärfe des amblyopen Auges stellte sich als wichtigsten Determinant für die meisten Domänen heraus.

Vortrag

Sinn oder Unsinn des präoperativen Prismenausgleichs bei konsekutivem Strabismus divergens

Gerold H. Kolling

Augenklinik der Universität Heidelberg

Fragestellung: Ist der präoperative Prismenausgleich bei Patienten mit konsekutivem Strabismus divergens eine sinnvolle Maßnahme zur Simulation der postoperativen Situation?

Methodik: Retrospektive Auswertung der letzten 62 Patienten mit 65 Operationen gegen konsekutives Außenschielen. Vor der Operation trugen alle Patienten einen Schielwinkelausgleich mit Berensprismen: 35 von 62 Patienten sahen weit gleichnamig doppelt und 5 enger beieinanderliegend. Dagegen sahen mit Minusgläsern nur noch 3 von denen doppelt. Alle Patienten wurden auf Geradstand operiert. Präoperativ war der Schielwinkel im Mittel D 19° (min. 8°, max. 38°), sofort postoperativ C 1,5° für Ferne und Nähe, drei Monate nach der Operation D 2,6° bei Fernblick und D 1,3° bei Nahblick. 49 mal wurde eine kombinierte Divergenzoperation, 15 mal nur eine Vorholung des M. rect. medialis an einem Auge und einmal an beiden Augen beide Verfahren gleichzeitig durchgeführt.

Ergebnisse: Durch den Prismenausgleich wurde nur in einem Fall die Operationsmenge größer gewählt, in allen anderen Fällen änderte sich die Dosierung nicht. Postoperative Doppelbilder traten nur bei 15 von 65 Operationen auf, davon in einem Fall störend (mit vorübergehender Überkorrektur von C 15°). Nach drei Monaten hatten 53 Patienten keine Doppelbilder mehr, nur 9 sahen noch doppelt, aber ohne sich dadurch gestört zu fühlen. Eine Nachbehandlung wegen störender Doppelbilder musste in keinem Fall erfolgen.

Schlussfolgerung: Der präoperative Prismenausgleich beim konsekutiven Außenschielen führt oft zu einer Verunsicherung der Patienten. Er simuliert für den Augenarzt zwar die postoperative Augenstellung, aber nicht für den Patienten die postoperative Sehweise. Mit Hilfe akkommodativer Konvergenz durch Minusgläsern kann dieser Zustand besser simuliert werden. Bei entsprechender Patientenführung sind weder ein präoperativer Pinzettentzugstest noch eine Reduktion der Operationsmenge erforderlich. Postoperative Diplopie ist sehr selten, bedarf aber einer guten Betreuung durch Augenarzt und Orthoptistin.

**Zur Frage des Refraktionsausgleichs
bei Strabismus divergens intermittens und dekompensierender Exophorie**

Gabriele Gusek-Schneider, Andrea Boss, Johannes Kulzer

Augenklinik der Universität Erlangen-Nürnberg

Einleitung: Bei nicht konstantem Auswärtsschielen wird oft das Abschwächen der Hyperopierefraktion mit dem Argument des Akkommodationsanreizes versucht. Vollaussgleich der Refraktionswerte kann aber durch die bessere Abbildungsqualität auf der Netzhaut zu einer Verbesserung der Fusion führen. Ziel dieser Studie war, den Effekt des Vollaussgleichs der Refraktionswerte bei dekompensierender Exophorie (DE) und Strabismus divergens intermittens (SDI) zu untersuchen.

Patienten und Methoden: 63 Patienten (n= 34 mit SDI und n= 29 mit DE) erfüllten die Einschlusskriterien: Refraktion in Zykloplegie, Verlaufskontrolle von mindestens 8 Wochen, Alter über 2,5 Jahre mit zuverlässigen Visusangaben. Ausgeschlossen wurden alle Formen des sekundären Strabismus einschließlich Ametropien, konstanter Strabismus divergens, große A-V- Inkomitanzen und Augen mit Amblyopie $<0,3$. Das Durchschnittsalter bei Vorstellung in der Klinik und Untersuchung der Refraktion in Zykloplegie lag für die DE signifikant höher als für den SDI: $14 \pm 11,8$ (4,7-41,7) vs. $6,5 \pm 2,3$ (2,6-12,3) Jahre. Eine Brille wurde bei Myopie und Astigmatismus immer und bei Hyperopie $> +0,5$ dpt verordnet.

Ergebnisse: Die durchschnittliche Refraktion beider Augen (Mittelwert der sphärischen Äquivalente) lag für den SDI höher als für die DE: $1,0 \pm 1,7$ (-3,4-+5,4) vs. $0,5 \pm 2,1$ (-5,3-+6,3) dpt, $p=0,23$. Astigmatismus war bei 36 von 68 Augen der SDI vs. 40 von 58 Augen der DE Patienten zu finden, $p=0,07$. Eine Brillenverordnung extern oder hier erfolgte bei 31 von 34 der SDI bzw. 25 von 29 der DE Patienten. Eine Verkleinerung von Fern- oder Nahschielwinkel im alternierenden Abdecktest wurde in beiden Gruppen jeweils bei 21% der Patienten erreicht, $p=1,0$. Das Tragen der entsprechenden Brille führte beim SDI bei 18% und bei der DE in 14%, $p=1,0$ zur Verbesserung des Stereosehens, jedoch nach Einschätzung der Patienten beim SDI in 54% und bei der DE bei 46% zur Verkleinerung der Schielzeiten, $p=1,0$.

Diskussion: Trotz der durchschnittlich niedrigen Refraktionswerte und nur in geringer Anzahl erreichter Schielwinkelreduktion sowie Verbesserung des Stereosehens bei SDI und DE erscheint gemäß dieser Patientenserie der Versuch einer Brillenverordnung in beiden Gruppen sinnvoll. Der Grund dafür könnte in dieser Patientenserie in der Korrektur des in sehr hoher Anzahl vorhandenen Astigmatismus liegen.

Vortrag

Sensitivitätsanalyse von Fehlerquellen in der Strabismuschirurgie

Sander Schutte¹, Frans C.T. van der Helm¹, Peter V. Pistecky¹,
Jan Roelof Polling², Herbert J. Simonsz²

1) Technische Universität Delft

2) Erasmus Medizinisches Zentrum Rotterdam

Einleitung: Reoperationen in der chirurgischen Behandlung von Strabismus sind keine Seltenheit. Eine Reihe von möglichen Fehlerquellen können den Effekt einer Schieloperation beeinflussen.

Methode: Fehlerquellen wurden kategorisiert in orthoptische und chirurgische Messfehler, anatomische und chirurgische Abweichungen und in Einfluss von Binokularsehen.

Mit Hilfe der Sensitivitätsanalyse wurde der Einfluss aller Fehlerquellen geschätzt und die wichtigsten Parameter bestimmt.

Durch Bestimmung der Sensitivität und Messen bzw. Schätzen der Varianz aller Unsicherheiten wurde der Beitrag dieser Unsicherheiten an die Varianz des Effekts einer Schieloperation abgeleitet. Dies wurde bei verschiedenen Diagnosegruppen durchgeführt.

Ergebnisse: In allen Kategorien von Patienten sind orthoptische und chirurgische Messungenauigkeiten am einflussreichsten. Der wichtigste physiologische Parameter ist die Steifheit bei der passiven Drehung des Auges.

Diskussion: Die exaktere Bestimmung der einflussreichsten Parameter kann einen wesentlichen Beitrag zur Verbesserung der chirurgischen Schielbehandlung leisten.

Vortrag

**SEE-KID, ein computerunterstütztes Simulationssystem
zur Simulation von Augenbewegungsstörungen**

Siegfried Priglinger¹, Michael Buchberger², Thomas Kaltoven²,
Thomas Haslwanter², Robert Hörantner¹

- 1) Abteilung für Orthoptik, Pleoptik und Augenmotilitätsstörungen,
Barmherzige Brüder, Linz
- 2) Upper Austrian Research Department Hagenberg, Österreich

Einleitung: Schon in der Vergangenheit wurden Augenmodelle, sogenannte Ophthalmotrope (Rüete 1845) entwickelt, um Augenbewegungsstörungen besser zu verstehen. Wir möchten eine aktuelle, wesentlich realitätsnähere Möglichkeit eines computerunterstützten Simulationssystems SEE-KID zeigen.

Material und Methode: Drei Patienten mit komplexer Augenmotilitätsstörung wurden orthoptisch untersucht. Die binokularen Funktionen wurden geprüft. Die Prüfung am Hess-Lancaster-Schirm bzw. an der Tangententafel nach Harms wurde durchgeführt. Die Messwerte wurden in das Schielwinkeldiagramm unseres Augenmodells eingetragen und durch Änderung der Muskelparameter, wie funktioneller Ursprung, Ansatz und Gewichtung etc. die Pathologie simuliert. Die Simulation der Augenmuskeloperation zur Erreichung einer möglichst optimalen Stellungskorrektur wurde unter Kontrolle der Koordinatorwerte erreicht.

Ergebnisse: Patient Nr. 1: Diagnose: Strabismus sursoadductorius: das dem Strab. sursoadd. entsprechende Komponentenverhalten, besonders eine Excyclorotation in allen Blickrichtungen, konnte nur zusammen mit einer Ursprungsaftallisation des m. obl. inf., geringer des m. obl. sup. simuliert werden. Die operative Korrektur gelingt durch m. obl. inf. Rücklagerung in Richtung funktioneller Pol mit Beseitigung der Buchstabensymptomatik entfernungsunabhängig.

Patient Nr. 2: Diagnose: heavy eye Syndrom: Simulation der Pathologie: Änderung der Parameter schräger, geringer horizontaler Muskeln. Simulation der Operation: Rücklagerung des m.obl.sup. -"Polarisation"- und Höhenversetzung der Horizontalmuskeln.

Patient Nr. 3: Diagnose: m.obl.inf. Überfunktion bds. re mehr als li mit KZWH: Simulation der Pathologie: Gewichtungs- und Längenänderung der schrägen Muskeln und Ausgleich der Apparatekonvergenz durch Korrektur der Horizontalmuskeln. Sim. der Operation:

1. Möglichkeit: Schwächung und Rücklagerung des re m. rectus sup.
2. Möglichkeit: Rücklagerung des li m. obl. inf.

Die Operationsentscheidung 1 oder 2 wird durch die KZWH: Re-Neigung bestimmt.

Diskussion: Klinische Messwerte lassen sich im Schielwinkeldiagramm gut darstellen. Die Simulation der Pathologie bietet eine Möglichkeit, die Ursache von Motilitätsstörungen und allgemeine Gesetzmässigkeiten zu erfassen. Eine "funktionelle Topographie" unterstützt den muskelchirurgischen Eingriff. Die Besserung der Buchstabensymptomatik durch Annäherung an den funktionellen Pol zeigt deren entfernungsunabhängiges Verhalten (Kolling).

Drehmomentminderung an geraden Augenmuskeln durch Teilungsoperation

Robert Hörantner ¹, Siegfried Priglinger ², Thomas Haslwanter ³,
Michael Buchberger ³, Thomas Kaltofen ³

- 1) Krankenhaus der Barmherzigen Schwestern Ried, Österreich
- 2) Krankenhaus der Barmherzigen Brüder Linz, Österreich
- 3) Upper Austrian Research Department Hagenberg, Österreich

Einleitung: Präsentation der Langzeitergebnisse einer neuen Muskelteilungstechnik, die entwickelt wurde, um Augenmuskel gezielt in Kraft und Drehmoment zu mindern. Die Biomechanik und die postoperativen Ergebnisse werden vorgestellt.

Methode: Eine retrospektive Studie, die den Effekt der neuen Operationstechnik auf Strabismus, Nystagmus und Visus überprüft. 228 Patienten (Alter 6.8 ± 6.0 Jahre) mit schwankendem Schielwinkel wurden mit der Muskelteilungsoperation behandelt. Der betroffene Muskel wurde dabei auf einer Länge von 15mm gespalten und die beiden Muskelhälften mit einem durchschnittlichen Winkel von 65° zwischen den beiden Teilen wieder am Bulbus fixiert.

Ergebnisse: Die Teilungsoperation reduzierte den Strabismuswinkel, besserte Nystagmusqualität und Nystagmuszone, verbesserte Beidäugigkeit und Visus. Es wurden keine wesentlichen Komplikationen und Nebenwirkungen beobachtet.

Diskussion: Die Teilungsoperation stellt auf Grund ihres drehmomentmindernden Effekts eine wirksame Alternative zur Fadenoperation nach Cüppers oder anderen Resektionstechniken dar.

Myopie - Immer noch ein Rätsel?

Frank Schaeffel

Neurobiologie des Auges, Augenklinik der Universität Tübingen

Die Beobachtung an Tiermodellen, dass Verschiebung der Schärfenebene (durch Vorsetzen von Linsen) zu einer gerichteten Längenwachstumsänderung des Auges führt, hat die Vorstellung von der "visuell gesteuerten Myopie" stark gefördert. Nach vielen epidemiologischen und klinischen Studien bei Kindern wurde klar, dass der visuelle Einfluss nicht ganz so gross ist - bei "Schulmyopie" zwischen 17% bis ca. 50%.

Gleitsicht- und Bifokalgläser hatten eine hemmende Wirkung auf die Myopie bei Kindern mit leichter Esophorie und geringer Progression (z.B. COMET Studie), jedoch nicht bei Kindern mit Exophorie oder/und starker Progression. Unterkorrektur hatte in einer viel beachteten Studie verstärkte Myopieprogression zur Folge. Diese Studie verlangt aber nach Wiederholung und passt auch nicht in die gängigen Vorstellungen über die Mechanismen der Myopie.

Muskarinische Antagonisten (Atropin und Pirenzepin, als Augentropfen oder Gel appliziert) sahen zunächst so vielversprechend aus, dass Novartis, Basel, das Patent für Pirenzepin Anfang 2003 übernahm, jedoch bei Jahresende wieder aufgab, da die hemmende Wirkung auf das Augenlängenwachstum mit der Zeit stark abnahm - offensichtlich adaptierten die muskarinergen Mechanismen innerhalb von zwei Jahren. Selbst mit Atropin wurde keine vollständige Zyклоplegie mehr erreicht.

Zusammenfassend zeichnen sich zwei Interventionsstrategien ab: (1) Optimierte Auswahl der optischen Korrektur bei ausgewählten Kindern (2) Pharmakologische Beeinflussung retinaler oder skleraler Targets, wobei die muskarinerge Mechanismen wegen der schnellen Adaptation eventuell nicht die besten Angriffspunkte sind.

Genetik der Myopie

Günther Rudolph

Augenklinik der Ludwig-Maximilians Universität, München

Hintergrund: Bei Kaukasiern findet sich im Erwachsenenalter bei mehr als 20% aller Menschen eine Myopie, was mit einem erhöhten Risiko für eine Sehminderung verbunden ist. Die Ursachen der Myopieentstehung sind komplex. Experimentelle Untersuchungen konnten den Einfluss des visuellen Input im Rahmen der Emmetropisierung darlegen. Über einen ausgeprägten genetischen Einfluss besteht kein Zweifel. Von unterschiedlichen Autoren wird ein autosomal dominanter Erbgang mit reduzierter Penetranz vermutet. Für eine dominante Form einer hohen Myopie werden bisher zwei bestimmte Loci favorisiert. Insgesamt wurden bisher fünf genetische Loci identifiziert, die mit der Myopieentstehung assoziiert sind.

Eine X-chromosomale Form (MYP1) und vier autosomale Formen (MYP2/18p11, MYP3/12q21, MYP4/7q36 und MYP5/17q21).

Patienten und Methoden: Insgesamt wurden DNA Proben von 97 Personen von 8 Familien für die molekular-genetische Analyse gesammelt. Die Vorbedingung um als myop eingestuft zu werden war das Vorliegen einer Myopie von grösser -3dpt . Zunächst wurde die Kopplungsanalyse in einer Familie mit 30 Personen, bzw. 15 myopen Personen durchgeführt. Es wurden hierfür die Marker D12S1706, D12S327, D18S63, D18S481 für Chromosom 12 und 18 eingesetzt, zwei Loci die durch einen hohen LOD definiert sind.

Ergebnis: Die Kopplungsanalyse wurde zunächst für Regionen auf dem langen Arm von Chromosom 12 und dem kurzen Arm von Chromosom 18 durchgeführt. Während eine Kopplung zum Locus auf Chromosom 12 ausgeschlossen werden konnte, segregierte der myope Phänotyp bei 12 der 15 myopen Personen mit einem identischen Haplotyp mit Chromosom 18. Dieser Haplotyp konnte auch bei 5 von 8 nicht betroffenen Personen festgestellt werden.

Schlussfolgerung: Die Annahme einer Kopplung in dieser grossen Familie auf den kurzen Arm von Chromosom 18 ist vereinbar, wenn zugleich das Auftreten von Phänokopien und reduzierte Penetranz als möglich erachtet werden. Die Haplotypisierung der weiteren Familien mit den bisher bekannten Loci, sowie ein kompletter Genom Scan zur Findung von Genloci, disponierend für eine erhöhte Wahrscheinlichkeit für die Entstehung einer Myopie, sind im Gange.

Vortrag

**Verlauf der Refraktionsentwicklung während des ersten Lebensjahres
I. Teil einer prospektiven, longitudinalen Studie**

Gernot Petzold ¹, H. Bock ², M. Kaufmann ¹, B. Stein ¹, R. Woytinas ¹, F. Ganzera ¹,
H.P. Brose ³, Wolfgang Haase ⁴

- 1) Augenärzte Kulmbach
- 2) Kinderarzt Klinikum Kulmbach
- 3) Institut für Medizinische Biometrie und Epidemiologie der Universität Hamburg
- 4) Augenklinik des Allgemeinen Krankenhauses Barmbek/Hamburg

Hintergrund: Die Studie zielt auf die Identifizierung von Risikofaktoren für die Entwicklung von Strabismus und/oder Amblyopie bereits im 1. LJ.

Methodik: Skiaskopie mit Tropicamid-Zykloplegie in der 1. Lebenswoche von 1261 Neugeborenen im Klinikum Kulmbach/Bayern, Vorderabschnittsuntersuchung, Ophthalmoskopie, Brücknertest. Als Risiko-Grenzwerte der Refraktion wurden für Hyperopie und Astigmatismus der Mittelwert + Standardabweichung angesehen (höchstbrechender Meridian). Bei Überschreiten dieses Betrages kurzfristige Kontrolluntersuchungen innerhalb von 2 bis 4 Monaten. Routineuntersuchung mit 12 Monaten, 2 J, 3-4 J. und 5. J.

Ergebnisse: Die durchschnittliche Hyperopie bei Geburt beträgt +3,17 dpt, Median 3 dpt, SD 1,61 dpt. Von 1261 Kindern mit Messdaten waren 1176 = 93,3% hyperop > 0,5 dpt; 34 waren myop = 2,7% > 0,25 dpt, anisometrop 18% > 0,5 dpt, nur 4% = 51 Kinder waren emmetrop!

Unter den Neugeborenen findet sich ein Anteil von rund 60% mit Brillenträgern in der Familie, bei allen Gruppen von Babies der gleiche Anteil familiärer Belastung. Während der ersten 4 Monate läßt sich eine Korrelation Emmetropisation: Brillenträgern u. oder Schielfällen in der Familie erkennen – später während des ersten Jahres nicht sicher. Follow up: Das rascheste Wachstum Richtung Emmetropie findet während der ersten 4 Monate statt. Jedoch emmetropisiert die Mehrheit der Kinder weiter, auch über den 12. Lebensmonat hinaus. Wie von Saunders et al. gefunden, ist die Emmetropisation bei hoher Hyperopie schneller als bei mittlerer oder geringer Ametropie bei Geburt. In 22 von 315 Kontrollkindern wurde eine Brille verordnet. Nach 8 Monaten Median + 2 dpt., Anisometropie noch in 27 von 315 Nachuntersuchten = 8,6%. Schielen trat während der Beobachtungszeit bis 15 Monaten nicht auf. Anhaltspunkte für Amblyopie fanden wir ebenfalls nicht.

Diskussion: Die Befunde weisen darauf hin, daß durch eine Frühvorsorge eine unbemerkte Entstehung von Schielen/Amblyopie vermieden werden kann und damit die prognostisch ungünstigste Gruppe späterer Amblyopien wahrscheinlich nicht entsteht. Eine selektive Frühvorsorge von Kindern ametrop oder schielender Eltern erscheint wenig sinnvoll. Die höchstgefährdeten Kinder mit verzögerter oder ausbleibender Emmetropisation oder gar zunehmender Hyperopie erscheinen auch in nicht belasteten Familien.

Vortrag

**Sehnervenfehlkreuzung bei Albinismus:
Gesichtsfeld-spezifische Bestimmung mit visuell evozierten Potentialen**Michael B Hoffmann ¹, Birgit Lorenz ², Linda Schmidtborn ¹

- 1) Visual Processing Lab, Augenklinik der Universität Freiburg
- 2) Abt. für Kinderophthalmologie, Strabismologie und Ophthalmogenetik,
Universitätsklinikum Regensburg

Einleitung: Bei Albinismus projiziert ein Teil der temporalen Netzhaut fälschlich zur gegenseitigen Hirnhälfte. Mit funktioneller Magnetresonanztomographie (fMRT) zeigte sich, dass vor allem der zentrale Anteil der temporalen Netzhaut betroffen ist. Der periphere Anteil der temporalen Netzhaut projizierte dagegen richtig in die gleichseitige Hirnhälfte. Die Grenze zwischen fehlerhafter und richtiger Projektion lag, je nach Albinismus-Patient, zwischen 6 und 14° [1]. Die Folgen dieser Variabilität für das Binokularsehen sind unbekannt. Um diesen Zusammenhang aufzuklären, soll in der vorliegenden Studie geprüft werden, ob die unterschiedliche Projektion zentraler und peripherer Netzhautanteile auch mit visuell evozierten Potentialen (VEPs) nachgewiesen werden kann. Mit dieser im Vergleich zur fMRT wenig aufwändigen Methode wäre es möglich, viele Albinismus-Patienten zu untersuchen. Es könnte dann nach einer Korrelation zwischen dem Ausmaß der Fehlkreuzung und dem Ausmaß rudimentären Binokularsehens gesucht werden.

Methode: Bei 15 Normalprobanden und bei 15 Albinismus-Patienten wurde das Pattern-onset VEP von okzipitalen Elektroden abgeleitet und so der Aktivierungsunterschied der beiden Hemisphären bei visueller Reizung bestimmt. Auf der temporalen und der nasalen Netzhaut wurden in einer verschachtelten Folge 5 verschiedene rechteckige Felder gereizt (horizontale Ausdehnung 0-2,5; 2,5-6; 6-11,5; 11,5-17; 17-27°; vertikale Ausdehnung $\pm 10^\circ$), und zwar getrennt für das rechte und linke Auge. Die Korrelation der VEPs beider Augen für jedes dieser Felder ermöglichte die Unterscheidung zwischen fehlerhafter und richtiger Projektion: Waren die Antworten bei linksäugiger und rechtsäugiger Reizung korreliert, so bedeutete dies richtige Projektion, waren sie nicht korreliert, Fehlprojektion.

Ergebnisse: Bei allen 15 Albinismus-Patienten wurde für die parazentrale temporale Netzhaut eine Fehlprojektion gefunden, für die periphere Netzhaut jedoch eine richtige Projektion. Die Grenze lag, je nach Albinismus-Patient, zwischen 4° und 14°.

Diskussion: Das hier beschriebene VEP-Paradigma ist ein einfaches Verfahren zur Bestimmung des Ausmaßes der Fehlkreuzung. Es eignet sich daher für die Untersuchung vieler Albinismus-Patienten und stellt damit in Aussicht, dass der Zusammenhang zwischen dem Ausmaß der Fehlkreuzung und dem Ausmaß rudimentären Binokularsehens geklärt werden kann.

Literatur: [1] Hoffmann et al. (2003) J NeuroSci 23:8921-8930

Vortrag

Schwere frühkindliche Netzhautdystrophie aufgrund von Mutationen im RPE65 Gen. Altersabhängige Sehfunktionen und Fundusbefunde

Karina Paunescu, Markus N. Preising, Bettina Wabbels, Birgit Lorenz

Abt. für Kinderophthalmologie, Strabismologie und Ophthalmogenetik,
Universitätsklinikum Regensburg

Einleitung: In den letzten Jahren wurden erhebliche Fortschritte bei der Klassifizierung schwerer frühkindlicher erblicher Netzhautdystrophien (early onset severe retinal degeneration EOSRD) gemacht. Je nach ursächlicher Mutation lassen sich verschiedene Phänotypen differenzieren, eine Sonderstellung scheint dabei der mit Mutationen in RPE65 assoziierte Phänotyp darzustellen. Er ist von besonderem klinischen Interesse, da nach derzeitigem Kenntnisstand in absehbarer Zukunft dafür eine somatische Gentherapie erprobt werden wird.

Methode: Visus, Gesichtsfeld sowie der Fundusbefund wurden bei insgesamt 78 Patienten in Abhängigkeit vom Alter analysiert. 10 Patienten stammen aus dem eigenen Krankengut, die Daten der übrigen 68 Patienten wurden aus der Literatur übernommen. Bei den eigenen Patienten wurden weitere Befunde wie Nystagmus, Photophobie, Fundusautofluoreszenz sowie ERG evaluiert.

Ergebnisse: Alle Patienten hatten während der ersten Lebensdekade einen meßbaren Visus (0,1 bis 0,3 am besseren Auge). Im Verlauf wurde eine Sehverschlechterung festgestellt. Das Gesichtsfeld war für die Marke V/4 im Kindesalter gut erhalten und zeigte eine progrediente Einschränkung bis zu Restinseln bei Erwachsenen. In unserem Krankengut gab es einen Erwachsenen mit meßbarem Visus und gut erhaltenem GF (Marke V/4). Während der ersten Lebensdekade waren die Fundusveränderungen meist diskret, ein Kind hatte schon im Alter von 5 Jahren Makulaveränderungen. Die Erwachsenen hatten peripapilläre Hypopigmentierungen und/oder Makulaveränderungen, Pigmentepithelatrophen sowie -verklumpungen, die auch in der Literatur in der dritten Lebensdekade beschrieben wurden. Stäbchen ERGs waren unabhängig vom Alter erloschen, Zapfenantworten waren in der frühen Kindheit noch ableitbar. Autofluoreszenz war bereits bei Kindern nicht nachweisbar (Lorenz et al., Ophthalmology 2004, im Druck).

Diskussion: Das Sehvermögen in der Kindheit ist besser als bei Patienten mit typischer Leberscher kongenitaler Amaurose. Die meisten Patienten erblinden im mittleren Erwachsenenalter. Wegweisend für die diagnostische Abgrenzung ist die fehlende Fundusautofluoreszenz bereits in der ersten Lebensdekade. In Zukunft möglich werdende Gentherapien sollten aufgrund der Progredienz der Erkrankung in jüngerem Alter effektiver sein.

Langzeit-Resultate 30 bis 36 Jahre nach Okklusionsbehandlung

B. Simonsz¹, H. van Kempen², E.S. van de Graaf¹, G.W. van der Sterre¹, H.J. Simonsz¹

1) Erasmus Medizinisches Zentrum Rotterdam

2) Waterland Krankenhaus Purmerend, NL

Einleitung: Wir evaluierten die Resultate der Amblyopiebehandlung bei Patienten, die 30 bis 36 Jahre zuvor okkludiert wurden. Wir bestimmten die Charakteristika und Risikofaktoren bei Patienten, bei denen die Behandlung misslungen ist (Lesevisus < 0.5) und nach Ende der Okklusion eine Visusminderung von mehr als 50% vom Visus nach Ende der Behandlung aufgetreten ist.

Methode: 471 von 1250 Patienten, die im Zeitraum von 1968 und 1974 orthoptisch behandelt wurden, wurden okkludiert. Davon konnten 203 Patienten ausfindig gemacht und telefonisch kontaktiert werden. Sie wurden gebeten, den Amblyopia & Strabismus Questionnaire (A&SQ) zur Bestimmung der Lebensqualität bei Patienten mit Amblyopie und Strabismus auszufüllen. Dies taten 174 Patienten. 137 davon, geboren zwischen 1962-1972, konnten im Herbst 2003 orthoptisch und augenärztlich untersucht werden. Es wurde eine univariate Analyse zur Bestimmung von Faktoren durchgeführt, welche eine Visusminderung nach Abschluss der Behandlung verursachten.

Resultate: 51% der 137 Patienten zeigten nach Ende der Okklusionsbehandlung eine Visusbesserung, bei 10% blieb der Visus stabil. 39% der Patienten zeigten einen Visusabfall, 18 davon von mehr als 50% vom ursprünglich erreichten Visus nach der Amblyopiebehandlung. Diese Patienten hatten bereits zu Beginn der Behandlung einen Visus von 0.16 oder schlechter. Zudem wiesen davon 16 Patienten eine Zunahme der bestehenden Anisometropie auf. 70 (51%) von 137 Patienten konnte keinen Zeitungsdruck lesen.

Risikofaktoren für einen schlechten Langzeiterfolg nach Amblyopiebehandlung sind der Startvisus des amblyopen Auges ($p < 0.0001$), die Ursache der Amblyopie, insbesondere eine Strabismus- und Anisometropieamblyopie, ($p < 0.003$), eine Anisometropie grösser 1 Dioptrien ($p < 0.004$) bei Beginn der Therapie sowie das Bestehen einer exzentrischen Fixation ($p < 0.0001$).

Diskussion: Der Visus des amblyopen Auges zum jetzigen Zeitpunkt ist abhängig vom Startvisus des amblyopen Auges bei Beginn der Therapie, dem Bestehen der exzentrischen Fixation, der Ursache der Amblyopie sowie der Zunahme der Anisometropie. Der aktuelle Visus korreliert nicht mit dem Alter bei Beginn der Behandlung und der Okklusionsdauer.

Funktionelle Besserung während psychophysischer Übungsbehandlung und Pleoptik nach Verlust des Führungsauges bei Strabismusamblyopie im Erwachsenenalter

Maria Fronius ¹, Licia Cirina ¹, Angelika Cordey ², Claudia Kuhli ¹, Christian Ohrloff ¹

1) Augenklinik der Universität Frankfurt am Main

2) Bad Homburg

Einleitung: Neuere Berichte über neuronale Plastizität bei erwachsenen Amblyopen nach Training mit psychophysischen Methoden (perzeptuelles Lernen - Levi und Polat 1996) eröffnen möglicherweise Wege, die Visusprognose von Patienten in höherem Lebensalter nach Verlust ihres Führungsauges zu verbessern. Wir stellten auf dieser Basis für eine 60jährige Patientin einen Monat nach plötzlichem Funktionsverlust des Führungsauges durch Zentralarterienverschluss ein Übungsprogramm zusammen. Von der Literatur ausgehend (Vereecken und Brabant 1984; Schulz 1998) waren aufgrund ihrer Befunde (tiefe Schielamblyopie, exzentrische Fixation) die Chancen einer Besserung minimal.

Methode: Ein psychophysisches Training wurde mit in unserer Forschungseinheit verfügbarem Material 6 Monate lang zweimal wöchentlich durchgeführt, abwechselnd mit Teller-Karten für Gittersehschärfe, Vistech-Karte für Kontrastempfindlichkeit, einem Test für vertikale relative Lokalisation (Fronius et al. 2000) sowie einem von uns entwickelten Test für Auge-Hand-Koordination mit TouchScreen Technologie. Die Tests erforderten Aufmerksamkeit, die Patientin erhielt Rückmeldung. Zu Hause wurde mit unterschiedlich komplexen Labyrinthmustern die Auge-Hand-Koordination geübt. Nach 6 Monaten schloß sich eine pleoptische Schulung an. Der Visus wurde monatlich, mit unveränderter Brillenkorrektur, mit Landoltringen (C-Test Einzel- und Reihenoptotypen) geprüft.

Ergebnisse: Der Nahvisus stieg innerhalb von 10 Monaten um 4 Reihen (Einzeloptotypen, von 0,1 auf 0,25) bzw. 2 bis 3 Reihen (Reihenoptotypen, von 0,063 auf 0,1 bis 0,125) an, und zwar zu einem wesentlichen Teil bereits vor der Pleoptik. Zusätzlich verbesserten sich der Fernvisus und die Ergebnisse der für das Training verwendeten Tests. Die Patientin gab eine subjektive Besserung ihrer Sehfunktion an.

Diskussion: Diese Ergebnisse bestätigen aktuelle Berichte, daß ein gewisses Maß an Plastizität bis weit in das Erwachsenenalter erhalten bleibt. Natürlich ist an einem Einzelfall nicht erkennbar, ob die Besserung spontan durch den Verlust des guten Auges oder durch das Training oder durch beides zusammen bedingt wurde. Die Ergebnisse eröffnen jedoch die Möglichkeit, durch Trainingsmethoden eine Funktionsverbesserung zu unterstützen. Die Daten bestätigen aber auch, daß die Plastizität im Erwachsenenalter begrenzt ist und für ein optimales Ergebnis eine sorgfältige Diagnose und Therapie der Amblyopie in der frühen Kindheit stattfinden muß.

Förderung für den Aufbau der Lokalisationstests: DFG (Fr 1312/1-1 und 1-2) und "Augenstern e.V".

Random-Dot-Stereopsis im Lang-Stereotest bei Anisometropie

Daniela Rost, Ralph Becker, Michael Gräf

Zentrum für Augenheilkunde, Justus-Liebig-Universität Gießen

Hintergrund: Der Lang-Stereotest wird für pädiatrische Vorsorgeuntersuchungen zur Amblyopie-Früherkennung empfohlen und auch in der augenärztlich-orthoptischen Diagnostik gern verwendet. Die Random-Dot-Stereogramme sind für manifest schielende Patienten in der Regel nicht erkennbar. Fehlsichtigkeiten werden durch den Test jedoch kaum entdeckt. Wir wollten feststellen, ab welchem Betrag einer Anisometropie die Stereogramme des Lang-I-Stereotests unsichtbar werden.

Patienten und Methoden: In einem Modell-Versuch wurde eine Anisometropie durch die einseitige Vorgabe sphärischer Linsen erzeugt. Es wurden 15 Probanden im Alter von 18 bis 53 Jahren untersucht. Die Refraktion war mit Brillengläsern korrigiert. Alle Probanden hatten normale Sehschärfe. Die Probanden waren mit dem Lang-Stereotest vertraut. Zehn Probanden erhielten in Stufen von 0,5 D einseitig zunehmend starke Konkavlinsen zuerst vor das rechte, dann vor das linke Auge. Bei 5 Probanden und 5 weiteren Probanden wurde derselbe Versuch mit Konvexlinsen wiederholt. Die Probanden sollten die Erkennbarkeit der 3 Stereogramme in 0,4 m Prüfdistanz angeben. Mögliche Antworten waren: Erkennung der Bilder, Wahrnehmung einer Unregelmäßigkeit an dieser Stelle, oder keine Auffälligkeit.

Ergebnisse: Erst ab einer einseitigen Hyperopisierung von ca. 2,5 D war die Erkennbarkeit einzelner Stereogramme beeinträchtigt. Ab ca. 3 D waren alle 3 Stereogramme nicht mehr eindeutig erkennbar, ab ca. 3,5 D Anisometropie waren sie nicht mehr wahrnehmbar. Ebenso war die Erkennbarkeit der Stereogramme ab einer einseitigen Myopisierung von 2,5 D beeinträchtigt. Ab einer Myopisierung von 3,75 D war keines der 3 Bilder mehr zu erkennen. Die interindividuelle Streuung dieser Grenzen war gering.

Schlussfolgerungen: Der Lang-I-Stereotest deckt eine amblyogene Anisometropie nicht zuverlässig auf. Erst ab einer Anisometropie von 3 D sind die Stereogramme nicht mehr erkennbar. Der Nachweis globaler Stereopsis im Lang-Stereotest schließt also eine Anisometropie und eine eventuelle Refraktionsamblyopie ebensowenig aus, wie eine Visusminderung durch eine umschriebene foveolare organische Ursache, z.B. ein Makulaforamen oder eine okkulte zentrale Zapfendystrophie.

Visus- und Refraktionsentwicklung bei Kolobom und Aniridie

Barbara Käsmann-Kellner, Hanno Klemm, Klaus W. Ruprecht

Kinderophthalmologie, Augenklinik der Universität Homburg (Saar)

Hintergrund: Sowohl Kolobomfehlbildungen als auch kongenitale Aniridie sind genetisch bedingte, in der frühen Schwangerschaft (6.-10. Woche) manifestierende Fehlbildungen mit Sehbehinderung. An beiden Erkrankungsbildern wurde die Entwicklung der Refraktion und die Entwicklung des Visus untersucht.

Patienten: 51 Patienten, davon 27 Kolobompatienten und 24 Personen mit Aniridie. Vorgestellt werden aufgrund der Unilateralität mancher Kolobome 88 Einzelaugen. Hyperope Refraktionswerte: gleiche Prävalenz (62%), aber statistisch signifikanter Unterschied der Höhe der Hyperopie: Median Kolobom 2,5D, Aniridie 4,7D. Myopie: 33%, statistisch kein Unterschied der Höhe, die Spannweite bei Aniridie ist jedoch etwas höher (Max -12D bei Aniridie, bei Kolobomen -8,0D). Bei der Aniridie korrelieren weder Myopie noch Hyperopie zum Visus, bei Kolobomen findet sich eine nahezu signifikante Korrelation zwischen höherer Myopie und schlechterem Visus.

Astigmatismus: Bei den Kolobomen findet sich mit 95,7% der betroffenen Einzelaugen häufiger ein Astigmatismus als bei den Aniridien (81%) (Unterschied signifikant mit $p=0,042$). Bei den Kolobomen findet sich eine signifikante neg. Korrelation zwischen der astigmaten Refraktion und dem erreichten Visus ($p=0,034$), bei den Aniridien nicht.

Longitudinalverlauf des Visus: Bei den Kolobomen findet sich im Wilcoxon-Test eine sehr signifikante Sehschärfenverbesserung zwischen den Untersuchungszeitpunkten ($p=0,002$, Wilcoxon), mittlerer Visus bei erster Untersuchung 0,14, bei letzter Untersuchung 0,32, Beobachtungszeit Median 6,5 Jahre. Bei den Aniridien findet sich zwischen den Untersuchungsterminen eine signifikante Verschlechterung der mittleren Visusergebnisse ($p=0,017$): Median 0,16 zu Median 0,1.

Diskussion: Optimale Refraktionskorrekturen sind bei Kolobomen und Aniridien nicht immer einfach erhebbar, aber unerlässlich für die optimale Förderung der visuellen Entwicklung, da insbesondere die hohen Astigmatismen so früh wie möglich ausgeglichen werden sollten.

Bei den Kolobomerkrankungen kann die Amblyopiebehandlung und die frühe Förderung unter bestmöglicher Betreuung die Sehschärfenentwicklung signifikant positiv beeinflussen. Bei Aniridien jedoch muss damit gerechnet werden, dass selbst bei bestmöglicher Betreuung die Sehschärfe sich verschlechtert. Dies ist bedingt durch die häufigen Spätkomplikationen / Spätmanifestationen bei Aniridie wie Glaukom, Cataract, Limbusinsuffizienz mit vaskularisierten Hornhauttrübungen, die bis auf wenige Ausnahmen bei unseren Patienten im Alter zwischen 4 und 10 Jahren auftreten.

Unilateraler Exophthalmus als Erstmanifestation einer fortgeschrittenen fibrösen Dysplasie (Jaffe-Lichtenstein)Claudia Kuhli ¹, Stefan Weidauer ², Christian Ohrloff ¹, Marc Luchtenberg ¹

- 1) Augenklinik der Johann-Wolfgang-Goethe-Universität Frankfurt am Main
- 2) Klinik für Neuroradiologie der Johann-Wolfgang-Goethe-Universität, Frankfurt am Main

Hintergrund: Die Diagnostik eines schmerzlosen Exophthalmus im Kindesalter sollte immer auch die Suche nach orbitalen bzw. cerebralen Raumforderungen beinhalten. Häufige Ursachen sind hierbei gutartige Tumoren wie Dermoiden oder Hämangiome aber auch maligne Raumforderungen wie z. B. das Rhabdomyosarkom. Demgegenüber zählen Störungen des Knochenstoffwechsels seltener zu den Ursachen einer orbitalen Kompression. Wir berichten über einen Jungen, bei dem im Zusammenhang mit einem plötzlich aufgetretenen Exophthalmus ein fortgeschrittenes Stadium einer fibrösen Dysplasie diagnostiziert wurde.

Kasuistik: Ein 9-jähriger Junge mit einer operativ korrigierten intermittierenden Exotropie stellte sich in unserer Sehschule zur Kontrolle vor. Hierbei fiel ein unilateraler Exophthalmus des LA von 3 mm auf. Der Visus betrug cc 0,6 (RA) und 0,6 (LA). Der Augenvorder- sowie -hinterabschnitt zeigte rechts und links keine Auffälligkeiten. Die Pupillomotorik war ohne pathologischen Befund, und es zeigten sich auch keine anderen neurologischen Störungen. Echographisch konnte keine retrobulbäre Raumforderung nachgewiesen werden, so daß wir ein craniales MRT mit Kontrastmittel durchführten. Hierbei zeigte sich ein ausgedehnter Knochenprozeß, der weitgehend den gesamten frontobasalen linken Schädel und die Mesobasis betraf und hierdurch zu einer deutlichen Kompression der linken Orbita führte. Im cranialen CT bestätigte sich die Verdachtsdiagnose einer fortgeschrittenen fibrösen Dysplasie, die bereits zu einer Einengung der Neuroforamina geführt hatte. Die Ganzkörperszintigraphie ergab außer den ausgedehnten Befunden an der Schädelbasis und dem Viscerocranium keinen weiteren Prozeß. Wir begannen eine konservative Therapie mit Bisphosphonaten (3 Tage 3x30 mg) und führen engmaschige neuropädiatrische und ophthalmologische Kontrollen durch.

Schlußfolgerungen: Unsere Kasuistik verdeutlicht, daß in seltenen Fällen bei pädiatrischen intracerebralen Raumforderungen eine benigne Knochenstoffwechselstörung als Differentialdiagnose in Betracht gezogen werden muß.

Kindliche Kopfschmerzen, immer auch ein Fall für den Augenarzt?Bettina Sadowski ¹, H. Hahn ², D. Sackerer ³, M. Steinborn ², F. Höpner ⁴

- 1) Augenabteilung, Krankenhaus Harlaching, München
- 2) Abteilung für Kinderradiologie, Krankenhaus Schwabing, München
- 3) Abteilung für Neurochirurgie, Krankenhaus Schwabing, München
- 4) Abteilung für Kinderchirurgie, Krankenhaus Schwabing, München

Einleitung: Wir berichten über einen 11-jährigen Jungen, der über Kopfschmerzen klagte. Nach monatelangem Tragen von Prismen und zunächst leichter Besserung der Symptomatik erfolgte die Vorstellung beim Augenarzt mit zusätzlichen Flimmerskotomen und Übelkeit und anschließender Überweisung in die Kinderchirurgische Klinik.

Methode: Neben der ausführlichen ophthalmologischen Untersuchung mit statischer Perimetrie (30°) wurde präoperativ eine Kernspintomographie des Schädels und ergänzend eine Sonographie der Augen mit Bestimmung des ONSD (= Optic Nerve Sheath Diameter) durchgeführt. Nach neurochirurgischer Intervention erfolgten Verlaufskontrollen mit den gleichen Methoden.

Ergebnisse: Bis auf eine relative afferente Pupillenstörung links und ein gleichseitiges diskretes nasales Papillenödem war der ophthalmologische Befund unauffällig. Im MRT des Schädels zeigte sich eine 5 x 4,5 x 3,5 cm große liquorisodense Zyste links temporopolar ohne direkten Bezug zum Nervus Opticus oder zur Sehbahn. Die Bestimmung des ONSD ergab rechts einen Wert von 4,8 mm und links von 5,3 mm (Norm: < 4,5 mm). Aufgrund der klinischen Symptomatik, der pathologischen ophthalmologischen Befunde und des ONSD-Wertes erfolgte eine neurochirurgische Dekompression der Zyste. Bei der Fenestration der Zyste konnte intraoperativ eine Abflachung und Kompression des Sehnervs festgestellt werden. Postoperativ war der Patient beschwerdefrei, die ophthalmologischen Befunde normalisierten sich, der ONSD blieb links leicht erhöht.

Diskussion: Eine genaue neuroophthalmologische Untersuchung ist bei anhaltenden oder rezidivierenden Kopfschmerzen obligat. Der ONSD kann als zusätzlicher Parameter bei der Beurteilung eines erhöhten Hirndruckes durch pathologische intrakranielle Prozesse herangezogen werden und im Einzelfall eine Hilfe für eine Operationsentscheidung darstellen.

Fall eines neunjährigen Jungen mit Morbus Best und unauffälligem EOG

Thilo Schimitzek, Wolf Lagrèze, Michael Bach

Augenklinik der Universität Freiburg

Einleitung: Der Morbus Best (vitelliforme Makuladystrophie) ist durch eine Makulaveränderung gekennzeichnet, deren Erscheinungsbild sich im Verlauf der Erkrankung verändert. Das Elektrookulogramm (EOG) zeigt charakteristischerweise ein erniedrigtes Verhältnis von Helligkeitsspitze zu Dunkeltal.

Methode: Der neunjährige Junge fiel durch schulische Probleme beim Lesen auf. Seit dem dritten Lebensjahr war er in augenärztlicher Kontrolle, ohne dass ein auffälliger Befund festgestellt wurde. Es erfolgte nun die Überweisung wegen beidseitiger Veränderung in der Makula. Diese zeigten eidotterartige Zysten mit einem Visus von 0,8. Die Familienanamnese war unauffällig.

Ergebnisse: Bei einer zweiten Untersuchung sechs Jahre später war der Visus auf 0,3 und 0,4 abgefallen. Im Fotovergleich war eine Größenzunahme der Zysten ersichtlich. Zu beiden Untersuchungszeitpunkten waren das EOG (Arden-Quotient) und das Elektroretinogramm normal. Das Farbensehen war nicht beeinträchtigt. Eine Untersuchung mit dem Heidelberg Retina-Angiographen zeigte deutliche Autofluoreszens der Makulazysten.

Diskussion: Ein normales EOG bei M. Best kann bei der "adult-onset" vitelliformen Makulopathie auftreten, wurde jedoch bei der juvenilen Form noch nicht beschrieben. Bei typischer Klinik und Morphologie mit positiver Autofluoreszens stellten wir bei dem jungen Patienten trotz normalen EOG die Diagnose eines Morbus Best.

Wie zuverlässig ist die Blickrichtungstonometrie? Ergebnisse einer Pilotstudie

Susanne Pitz, Rafael Hoffmann

Augenklinik der Universität Mainz

Einleitung: Die Blickrichtungstonometrie gilt als ein diagnostisches Kriterium bei restriktiven Myopathien. Allerdings gibt es eine Reihe von theoretischen Einwänden gegen die Aussagekraft dieser Untersuchungsmethode: So hängt die Genauigkeit der Applanationstonometrie wesentlich davon ab, dass die IOD-Messung im Zentrum der Hornhaut erfolgt. Eine Standardisierung der Blickhebung ist - gerade bei Motilitätseinschränkung - äußerst schwierig. Darüberhinaus sind auch bei gesunden Probanden in Einzelfällen Erhöhungen des IOD bis zu 7 mm Hg beschrieben worden, sodaß unklar ist, ob den Messwerten tatsächlich eine differentialdiagnostische Bedeutung zukommt.

Methode: 40 Augen von 21 augengesunden Probanden (18 bis 49 Jahre) wurden an einer Spaltlampe (Fa. Haag-Streit) mit verstellbarer Kinnstütze einer Applanations-Tonometrie nach Goldmann unterzogen. Der IOD wurde an beiden Augen in Geradeausblick sowie in 20° Aufblick gemessen. Durch eine Kippung der Kinnstütze wurde der Kopf nach vorne geneigt, während der Proband weiter geradeausschaute. Dies erlaubte auch im Aufblick eine IOD-Messung im Zentrum der Hornhaut. Außerdem der IOD wurde bei gerader Kopfhaltung an der Spaltlampe im Aufblick gemessen. Hierzu wurden die Patienten aufgefordert, maximal nach oben zu schauen.

Ergebnisse: Der mittlere IOD in Geradeausblick betrug an den rechten Augen 16,1, an den linken 16,3 mm Hg (Standardabweichung [SD] 2,9). Bei Kinnsenkung betrug er rechts 16,7, links 16,6 mm Hg (SD 2,7). Der auf diese Weise im Aufblick gemessene IOD lag bei keinem der Probanden (5/21) um mehr als 3 mm Hg höher als in Geradeausblick. Demgegenüber erbrachte die Messung des IOD im Aufblick auf herkömmliche Weise einen mittleren IOD von rechts 19,5, links 19,05 mm Hg (SD 3,3). Bei den 11 Patienten mit Drucksteigerung bei dieser Meßtechnik wurden Tensiodifferenzen von 1 bis 11 mmHg gemessen.

Diskussion: Unsere Ergebnisse stützen die These, dass die Steigerung des Augeninnendrucks im Aufblick überwiegend auf Messfehlern der Applanationstonometrie beruht. Als Fehlerquellen kommen die peripher grössere Hornhautdicke sowie geänderter Krümmungsradius und Steifigkeit der peripheren Hornhaut in Betracht. Alle diese Faktoren ergeben fälschlich zu hohe IOD-Werte. Auch die Verlagerung des M. levator palpebrae in die Orbita bei forcierter Lidöffnung könnte eine Rolle spielen. In weiteren Untersuchungen soll mit der hier vorgestellten Messvorrichtung geklärt werden, ob sich blickrichtungsabhängige IOD-Erhöhungen bei restriktiver Myopathie (z. B. endokrine Orbitopathie) nachweisen lassen.

Intraokulare Tumoren bei Kindern

Norbert Bornfeld

Zentrum für Augenheilkunde, Universität Essen

Intraokulare Tumoren bei Kindern (Retinoblastome Hämangiome, Medulloepitheliome u.a.) sind selten. Aufgrund ihrer Seltenheit wird die Diagnose in vielen Fällen verspätet gestellt, was erhebliche Nachteile für die betroffenen Patienten nach sich zieht. Leukokorie und Strabismus sind die entscheidenden Erstsymptome intraokularer Raumforderungen im Kindesalter, deren Symptomatik bei intraokularen Tumoren und differentialdiagnostisch wichtigen Krankheitsbildern an klinischen Beispielen dargestellt wird.

Besonderes Gewicht wird auf die Diagnose von Masquerade-Syndromen wie Pseudo-Endophthalmitis, exsudative Netzhautablösung sowie auf die differentialdiagnostische Darstellung von Pseudoretinoblastomen wie M. Coats und PHPV gelegt.

Die Prinzipien der Therapie intraokularer Tumoren im Kindesalter mit besonderer Berücksichtigung des gegenwärtigen Wandels in der Therapie des Retinoblastoms werden schwerpunktmäßig am Beispiel klinischer Verläufe dargestellt. Ausführlich dargestellt werden auch die aktuellen Aspekte des von Hippel-Lindau Syndroms wie molekulargenetische Diagnostik und neuere Behandlungsverfahren wie photodynamische Therapie und stereotaktische Bestrahlung.

Therapie kindlicher Hämangiome

Rainer Grantzow

Kinderchirurgische Klinik der Ludwig-Maximilians Universität, München

Standen früher nur operative Entfernung, Radiatio und "wait and see" zur Hämangiombehandlung zur Verfügung, so können wir inzwischen durch Laser- und Kryotherapie auf sehr nebenwirkungsarme Verfahren zurückgreifen, die auch prophylaktisch eingesetzt werden können. Entscheidend für ein gutes Ergebnis ist jedoch, dass die jeweiligen Therapieformen auf Hämangiomgröße, -art, -lokalisation und Alter des Kindes abgestimmt sind.

Kryotherapie: Ein auf -196°C abgekühlter Metallstab wird 10 Sekunden lang auf das Hämangiom gedrückt. Da die Eindringtiefe nur 2mm beträgt, können darunter liegende Hämangiomzellen nicht erfasst werden. Der maximale Durchmesser derartig behandelte Hämangiome sollte nicht mehr als 1 cm betragen.

Farbstofflasertherapie: Der Farbstofflaser (Wellenlänge 585nm) wird fast komplett vom Hämoglobin absorbiert und bewirkt eine selektive Photothermolyse der intracutanen Gefäße. Dieser hohen Spezifität steht eine sehr geringe Eindringtiefe entgegen (< 0,2mm), so dass die Farbstofflasertherapie nur für plane und großflächige Hämangiome geeignet ist.

Neodym-YAG Lasertherapie: Der Nd-YAG Laser (Wellenlänge 1064nm) wird nur wenig von Wasser absorbiert, so daß er durch den hohen Wassergehalt biologischer Gewebe bedingt etwa bis zu 7 mm Tiefe eindringen kann. Damit ist es möglich voluminöse Hämangiome zu behandeln und ihre natürliche Regression zu beschleunigen.

Chirurgische Therapie: Die chirurgische Therapie ist bis auf wenige Ausnahmen (Auge, Haar) keine Primärtherapie, sondern wird in Kombination zur Korrektur typischer Reste bei großen Hämangiomen nach Lasertherapie angewandt.

Cortison / Interferontherapie: Die Therapie mit Cortison und Interferon ist als ultima ratio zu sehen, da die systemischen Nebenwirkungen z.T. gravierend sind. **Differentialtherapie:** Entsprechend der physikalischen Eigenschaften und Nebenwirkungen der einzelnen Therapieverfahren können die Indikationen in Abhängigkeit von Größe, Lokalisation und Alter der Kinder wie folgt gestellt werden:

Hämangiomgröße:

< 2mm Tiefe	< 1,5cm Ø	Kryotherapie
	> 1,5cm Ø	Farbstofflaser
> 2 mm Tiefe	Gesicht	Nd-YAG Laser
	Lid, Haar	evtl. prim. Op

Lokalisation:

Gesicht	Kryo, Laser, sek. Op
Lid, Haar	Kryo, Laser, prim. Op
Rumpf, Extremitäten	Abwarten

Dringlichkeit:

< 6 Monate	sehr dringlich
> 6 Monate	elektiv

Vortrag

**Gefäßanomalien der Periorbitalregion im Kindesalter:
Differentialdiagnose anhand ausgewählter Fallbeispiele
einer kinderophthalmologischen Ambulanz**

Elisabeth Moser ¹, Andrea Müllner-Eidenböck ¹, Wolfgang Hauff ¹, Eva Frey ²

- 1) Klinik für Augenheilkunde und Optometrie, Medizinische Universität Wien
- 2) St. Anna Kinderspital Wien

Einleitung: Die "biologische Klassifikation" von Gefäßanomalien in Hämangiome und vaskuläre Malformationen (z.B. Lymphangiome) gilt als Grundlage der therapeutischen Richtlinien und der Prognose.

Methode: In den letzten 5 Jahren konnten wir 21 kleine Patienten (7 männlich, 14 weiblich) mit Gefäßanomalien der Periorbitalregion in ihrem Verlauf beobachten. In jedem Fall wurde individuell entsprechend der Zuordnung und des Ausmaßes der Veränderung über das therapeutische Vorgehen in interdisziplinärer Zusammenarbeit entschieden.

Ergebnisse: Der Großteil der Patienten (17, davon 6 männlich und 11 weiblich) ließ sich der Gruppe der Hämangiome zuordnen. Ein therapeutisches Vorgehen war in 6 Fällen erforderlich und konnte erfolgreich eine Amblyopie oder eine Schädigung des Sehnerven verhindern.

4 Patienten zählten zur Gruppe der vaskulären Malformationen (2 Lymphangiome mit assoziierten cerebralen Veränderungen und 2 Nävi flammei). Ein Patient aus der Gruppe der Hämangiome war durch eine zugleich vorhandene vaskuläre Malformation im Gesichtsbereich auffällig.

Diskussion: Die diagnostische Zuordnung von Gefäßanomalien der Periorbitalregion bei Kindern ist mit Hilfe der Orbitaechographie und weiterer bildgebender Verfahren (MRT) in den meisten Fällen eindeutig möglich. Eine individuell abgestimmte Therapie und eine gute interdisziplinäre Zusammenarbeit führt zu funktionell und kosmetisch guten Ergebnissen.

Vortrag

**Dermoide der Periorbitalregion und der Orbita im Kindesalter:
klinisches Erscheinungsbild und Behandlung**

Ina Sterker

Augenklinik der Universität Leipzig

Einleitung: Dermoide repräsentieren sechs Prozent orbitaler Tumoren und treten im Bereich der Periorbita und in der Orbita als solide Läsionen mit variabler Größe, Lokalisation und Wachstumstendenz auf. Die meisten der Dermoide kommen bei Kindern als asymptomatische oberflächliche Tumoren vor, tiefe orbitale Läsionen sind seltener.

Methode: Klinisches Bild, präoperative Diagnostik, operatives Vorgehen, Histologie sowie postoperative Ergebnisse werden dargestellt und diskutiert.

Ergebnisse: Wir berichten über 12 Kinder im Alter von 6 Monaten bis 9 Jahren mit Dermoidzysten (10 oberflächliche und 2 tiefe). Zur Diagnosesicherung erfolgte die echographische Darstellung der Tumoren. Bei Verdacht auf eine intraorbitale Ausdehnung der Dermoide oder klinisch nicht eindeutiger Situation wurde eine MRT-Untersuchung durchgeführt.

Die oberflächlichen Dermoide wurden im Säuglingsalter zunächst klinisch beobachtet und ab dem 2. Lebensjahr transkutan chirurgisch entfernt. Die tiefen orbitalen Tumoren wurden durch interdisziplinär durchgeführte laterale Orbitotomien entfernt.

Nur bei einem Patienten mit tiefem orbitalem Dermoid wurde innerhalb eines Jahres ein Rezidiv nach primär transkutan anteriorer Orbitotomie beobachtet.

Schlußfolgerung: Die Therapie der Wahl bei periorbitalen und orbitalen Dermoiden ist die chirurgische Exzision. Bei tiefen orbitalen Dermoiden ist meist ein interdisziplinäres Vorgehen erforderlich.

Kindliches Glaukom: hohes Risiko bei ehemaligen Frühgeborenen

Barbara Käsmann-Kellner, Cornelius Brenner, Klaus W. Ruprecht

Kinderophthalmologie, Augenklinik der Universität Homburg (Saar)

Hintergrund Die Glaukome der frühen Kindheit werden in 3 Gruppen unterteilt (Shields und Krieglstein 1993): die primär kongenitalen Glaukome (Entwicklungsstörung der Kammerwinkelregion), entwicklungsbedingte Glaukome mit weiteren Anomalien, z.B. Rieger-Anomalie; sekundäre Glaukome der Kindheit, z.B. nach Trauma, Entzündungen. Über die Prävalenz ehemaliger Frühgeborener bei kindlichen Glaukomen wurde bislang nur selten berichtet.

Patienten und Untersuchungsergebnisse Eine Ausarbeitung aller Patienten mit kindlichem Glaukom innerhalb eines Vorstellungszeitraumes von 3 Jahren ergab 48 Kinder in einem Alter von 0 bis 15 Jahren. Die Geschlechterverteilung ist ausgeglichen. Die Glaukomarten verteilten sich wie folgt: 12 (25%): Buphthalmus, 22 (45,8%): Glaukom bei Frühgeburt (ohne RPM), 14 (31%): sekundäre Glaukomformen. 58,33% der Jungen und 45,83% der Mädchen waren Frühgeburten. Minimum der Schwangerschaftswoche: 25. SSW. Geburtsgewichte: Jungen Median 1200gr, Min 680gr, Max 2200gr. Mädchen: Median 1120gr, Min 280gr, Max 1775gr. Bei allen Glaukomformen konnte die Tensio signifikant gesenkt werden, während die CDR sowie die elektrophysiologische Opticusbeurteilung dieses positive Ergebnis bei den ehemaligen FG nicht so klar widerspiegelt. Bei 16 Augen mit kongenit. Buphthalmus konnte ein Rückgang der glaukomatösen Exkavation beobachtet werden; bei den anderen wurde entweder eine Stagnation, oder aber auch eine Zunahme der Exkavation festgestellt. An insgesamt 18 (FG, TG gleichmäßig verteilt) Patienten wurden 51 glaukomspezifische Eingriffe vorgenommen.

Folgerungen Glaukom bei Frühgeburtlichkeit (ohne ROP) findet bislang viel zu wenig Beachtung. Da die betroffenen Kinder oft unter einem deutlich abgeblassten und nervenfaserschicht-atrophem Optikus leiden (Z.n. Hirnblutungen, Hydrocephalus etc), wird die Diagnose bisweilen deutlich zu spät gestellt. Es wird vermutet, dass das Glaukom durch eine fehlende Ausdifferenzierung des Kammerwinkels mit einem unreifebedingten Funktionsdefizits des Trabekelwerks ausgelöst wird. Die Kinder brauchen oft eine Kombinationstherapie mehrerer Stoffe, hierbei muss auf die Verträglichkeit der kreislaufinstabileren Kinder geachtet werden. Über ein Drittel der Kinder bedarf einer Operation zur Drucksenkung.

Es ist anzustreben, eine routinemäßige Untersuchung der Augen inklusive Druckmessung aller Frühgeborenen zum Entlassungstermin aus der Kinderklinik (= meist der berechnete Geburtstermin) durchzuführen, um gerade diese oft vielfach eingeschränkten Kinder vor einer zusätzlichen Behinderung durch glaukombedingten Visus- und Gesichtsfeldverlust zu bewahren. Eine weitere Untersuchung zur Erfassung der Faktoren, die bei ehemaligen Frühgeborenen auf ein Risiko zur Glaukomentstehung hinweisen, wurde begonnen.

Vortrag

Funktionelle Langzeit- Ergebnisse und relative Amblyopie bei posteriorem PHPV

Elisabeth Schulz, Birgit Griffiths

Augenklinik der Universität Hamburg

Einleitung: In der Literatur werden mit neueren Operationsmethoden gute morphologische Ergebnisse bei Patienten mit PHPV beschrieben. Die funktionellen Ergebnisse liegen, obwohl als ermutigend dargestellt, meist deutlich im Low-Vision-Bereich.

Methode: 6 Patienten mit hinterem PHPV unterschiedlicher Ausprägung wurden nach Operation im 3. bis 7. Lebensmonat (Strangdurchtrennung und Lentektomie) langfristig pleoptisch betreut. Der Beobachtungszeitraum betrug (5) 7 bis 12 Jahre

Ergebnisse: Bei guter Compliance waren, mit einer Ausnahme, Sehschärfenergebnisse von (min) 0,1 bis (max) 0,7 Einzeloptotypen zu verzeichnen. Die Reihenoptotypen Sehschärfe (C-Test nach Haase/Hohmann 2,6 Winkelminuten Abstand) lag 1 bis 3 Visusstufen darunter. Im Verlauf war eine Visusbesserung auch noch im Schulalter (6 bis 8 Jahre) zu sehen. Das phake Auge zeigte kaum retardierte Visuentwicklung.

Diskussion: Die Hemmungsmißbildung des PHPV beinhaltet eine Deprivation durch Strangbildung im Glaskörper, hinteren Lentikonus und Linsentrübung (evtl. nicht immer congenital). Morphologische Veränderungen an Papille und zentraler Retina schränken die funktionelle Erwartung zusätzlich ein. Trotzdem sind die Langzeitergebnisse unserer Patienten recht gut. Sie zeigen relativ geringe Sehbehinderung bei guter Compliance in der pleoptischen Behandlung. Bei geringem Crowding wird der Anteil relativer Amblyopie als gering angesehen. Wenngleich der morphologische Befund die Funktionserwartung bestimmt, sollte die Prognose primär als günstig eingeschätzt und eine konsequente pleoptische Behandlung eingeleitet werden.

**Klassische Form des kongenitalen Fibrosesyndroms
in Kombination mit mentaler Retardierung**

Katharina Pollack, Matthias Müller-Holz, Lutz E. Pillunat

Augenklinik der Universität Dresden

Einleitung: Die klassische Form der kongenitalen Fibrose der äußeren Augenmuskeln (CFEOM1) ist durch eine beidseitige Ptosis, eingeschränkte Bulbusmotilität, Tieferstand beider Augen und Kinnhebung charakterisiert. Die Ursache der Erkrankung wird kontrovers diskutiert. Einige Autoren gehen von einer Myopathie als Ursache für das Fibrosesyndrom aus, andere befürworten eine neurogene Entstehung. Die Erkrankung wird autosomal dominant vererbt. Eine Assoziation mit mentaler Retardierung oder Debilität wurde bisher nicht beschrieben.

Methode: Eine Frau (44 Jahre), ihr Bruder (38 Jahre) und vier ihrer insgesamt acht Kinder (4 Mädchen im Alter von 23, 13, 11 und 10 Jahren) wurden untersucht.

Ergebnisse: Alle untersuchten Familienmitglieder zeigten einen fast vollständigen Verlust der vertikalen Motilität. Die horizontale Motilität variierte und reichte vom vollständigen Verlust bis zu mäßiger Einschränkung von Adduktion und Abduktion. Das Ausmaß der Ptosis war innerhalb der Familie verschieden. Alle Untersuchten zeigten eine Kinnhebung sowie eine beidseitige Amblyopie. Das Bell'sche Phänomen fehlte. Bei der Mutter und der ältesten Tochter wurde durch Muskelbiopsie aus dem Musculus vastus medialis eine mitochondriale Myopathie ausgeschlossen. Die Refraktionsbestimmung in Zykloplegie zeigte einen myopen Astigmatismus in 5 Fällen, einen hyperopen Astigmatismus in einem Fall und eine Anisometropie (3 D bis 12 D) bei 4 Patienten. Fünf Familienmitglieder hatten in früheren Jahren eine Ptosis-Operation erhalten. Ein 11-jähriges Mädchen wurde in unserer Klinik nochmals operiert. Es wurde eine Rücklagerung des M. rectus inferior, Verkürzung und Vorlagerung des M. rectus superior sowie eine Frontalissuspension durchgeführt. Das operative Ergebnis war unbefriedigend.

Alle untersuchten Familienmitglieder zeigten eine mentale Retardierung oder Debilität in den neurologisch-psychiatrischen Untersuchungen. Bei der Mutter und ihrem Bruder wurde eine leichte Debilität festgestellt, bei der ältesten Tochter eine schwere Einschränkung der Intelligenz im mentalen Bereich. Bei den anderen Kindern wurde eine mentale und psychomotorische Retardierung gefunden.

Diskussion: Als Ursache für das kongenitale okuläre Fibrosesyndrom wird eine anormale Entwicklung der Hirnnervenkerne in Mittelhirn und Pons angenommen. Im Gegensatz dazu gehen andere Autoren von einer primären Muskelerkrankung aus. In der untersuchten Familie wurde eine Erkrankung des Skelettmuskelsystems durch Biopsie ausgeschlossen. Wir fanden ein gemeinsames Auftreten von mentaler Retardierung bzw. Debilität und klassischem Fibrosesyndrom (CFEOM1). Möglicherweise ist das kongenitale okuläre Fibrosesyndrom Teil einer allgemeinen neurologischen Dysfunktion.

Automatische statische und kinetische Perimetrie bei Kindern und Jugendlichen

Bettina Wabbels, Stephanie Wilscher, Birgit Lorenz

Abt. für Kinderophthalmologie, Strabismologie und Ophthalmogenetik,
Universitätsklinikum Regensburg

Hintergrund: Gesichtsfelduntersuchungen bei Kindern sind durch Ermüdung, Ablenkung und Mangel an Verständnis erschwert. Bisher gibt es nur wenige systematische Studien zur Perimetrie bei Kindern. Ziel dieser Studie war die Prüfung der Machbarkeit von automatischer schwellenbestimmender und automatischer kinetischer Perimetrie im klinischen Umfeld.

Methoden: 28 Kinder im Alter zwischen 5-14 Jahren wurden am Twinfield-Perimeter untersucht, 12 Kinder augengesund, 16 mit Strabismus. Es wurde je ein Auge (bei Strabismus das bessere) untersucht mit Visus $\geq 1,0$. Die automatische kinetische Perimetrie wurde nach Goldmann-Standard mit einer Testgeschwindigkeit von 2°/s mit Prüfmarken III/4, I/4, I/2 und I/1 durchgeführt, die statische Perimetrie mit den Strategien "schnelle Schwelle" und CLIP, jeweils in randomisierter Reihenfolge. Falls möglich wurde jede Strategie zweimal getestet.

Ergebnisse: Alle Kinder bis auf eines (7 Jahre alt) waren in der Lage, jeden Test mindestens einmal durchzuführen, die Hälfte der Kinder konnte die gesamte Untersuchung abschließen (einzelne Kinder ab 8 Jahren, ab 12 Jahren alle). Einflußfaktoren waren Alter, Motivation und Reife. Es bestand kein signifikanter Unterschied zwischen den augengesunden und den Schielkindern. Hauptproblem war die Anzahl der Fixationsfehler. Die Werte der automatischen kinetischen Perimetrie waren für die äußeren Isopteren gut reproduzierbar, die zentrale Testung war bei jüngeren Kindern z.T. problematisch. CLIP fand höhere mittlere Empfindlichkeiten als schnelle Schwelle. Eine vollständige Untersuchung dauerte insgesamt ca. 30 min.

Diskussion: Automatische statische und kinetische Gesichtsfelduntersuchungen sind bei den meisten Kindern ab etwa 8 Jahren möglich, benötigen jedoch viel Zeit. Kinder mit Sehstörungen könnten größere Schwierigkeiten bei der Gesichtsfeldtestung haben als sonst gesunde Kinder. Die automatische kinetische Perimetrie hat den Vorteil einer konstanten Testgeschwindigkeit und sollte Verlaufskontrollen bei Kindern verbessern.

Referat

Supranukleäre Organisation der Okulomotorik

Ulrich Büttner

Neurologische Klinik der Ludwig-Maximilians Universität, München

Für die verschiedenen Augenbewegungen (Sakkaden, langsame Folgebewegungen, vestibulo-okulärer Reflex, Optokinetik, Vergenzbewegungen) gibt es unterschiedliche Areale im Hirnstamm, Kleinhirn und Großhirn, von denen diese Augenbewegungen angesteuert werden. Dies betrifft sowohl horizontale, vertikale als auch torsionelle Augenbewegungen.

Schwerpunkt des Referates sind torsionelle Augenbewegungsstörungen nach Läsionen im Hirnstamm. Bei diesen Läsionen kommt es nicht nur zu torsionellem Nystagmus, sondern auch zu einer tonischen Verrollung (Cyclorotation) und zu einer vertikalen Fehlstellung (skew deviation). Betroffen sind besonders der Nucl. interstitialis Cajal (iC) und der rostrale interstitielle Kern des MLF (riMLF) im Mittelhirn.

Referat

Gestörte Sprossung von Axonen: Klinische Beobachtungen

Adrian Danek

Neurologische Klinik der Ludwig-Maximilians Universität, München

Nach einer Übersicht über aktuelle zellbiologische und genetische Befunde zum Wachstum von Axonen in der Ontogenese werden klinische Syndrome, bei denen axonale Faktoren von Bedeutung sind (Kallmann-Syndrom, Marcus-Gunn, Spiegelbewegungen), sowie besondere Einzelfälle vorgestellt (Videos) und genauer diskutiert.

Klassifikation und Diagnostik der mitochondrialen Myopathien

Dieter Pongratz

Friedrich-Baur Stiftung, Ludwig-Maximilians Universität, München

Die mitochondriale Myopathien stellen die wichtigste Krankheitsgruppe sogenannter mitochondrialer Cytopathien dar. Die daraus resultierenden häufigsten Symptome sind Ptose, externe Ophthalmoplegie, proximale Muskelschwäche sowie Belastungsintoleranz. Im Kindesalter manifest werdende Formen sind durch ein ausgeprägtes Muskelhypotonie-Syndrom charakterisiert. Weitere fakultativ beteiligte Organe sind das Herz, das zentrale und periphere Nervensystem sowie das endokrine System.

Auf Deletionen, selten Duplikationen, der mitochondrialen DNA beruht in der Regel die chronisch progressive externe Ophthalmoplegie sowie das Kearns-Sayre-Syndrom. Die Myoklonus-Epilepsie mit ragged red fibers (MERRF) sowie die mitochondriale Encephalopathie mit Lactatacidose und Schlaganfall-ähnlichen Episoden (MELAS) zeigen Punktmutationen der mitochondrialen DNA.

Eine schwere Erkrankung in der Regel des Säuglingalters ist das Leigh-Syndrom.

Die Diagnostik beim Erwachsenen beginnt mit der Bestimmung von Lactat und Pyruvat im Serum, ggf. im Liquor sowie einem Muskelbelastungstest. Es folgt die Muskelbiopsie mit histologischen, histochemischen, elektronenmikroskopischen und biochemischen Untersuchungen sowie die genetische Untersuchung von Blut oder Muskel, wobei die Mutationen im Blut zu untersuchen sind, während die Deletionen verlässlich nur aus dem Muskelgewebe nachweisbar werden.

Vortrag

Chronisch progressive externe Ophthalmoplegie (CPEO) im Kindes- und Jugendalter

Viktoria Bau ¹, Rainer Weidlich ¹, Marcus Deschauer ², Stephan Zierz ²

1) Augenklinik der Martin-Luther-Universität, Halle-Wittenberg

2) Neurologische Klinik der Martin-Luther-Universität, Halle-Wittenberg

Einleitung: Die chronisch progressive externe Ophthalmoplegie ist die häufigste Manifestationsform einer mitochondrialen Enzephalomyopathie. Sie beginnt typischerweise im Kindes- oder frühen Erwachsenenalter, spätere Manifestationen sind beschrieben. Erstsymptom ist in den meisten Fällen eine bilaterale, oft jedoch ungleichseitig ausgeprägte Ptosis, später eine progrediente Parese aller extraokularen Muskeln bis hin zu völliger Motilitätseinschränkung.

Methode: An n = 30 Patienten mit klinisch, histologisch und molekulargenetisch gesicherter CPEO werden Binokularprobleme, Probleme einer Ptosisoperation, Organbeteiligungen und genetischer Hintergrund demonstriert.

Ergebnisse: Die CPEO kann mit weiterer, z. T. schwerer Organbeteiligung einhergehen, insbesondere bei frühem Krankheitsbeginn (v.a. Myopathie, ZNS-Beteiligung, Retinadegeneration, Innenohrschwerhörigkeit, kardiale Reizleitungsstörungen, endokrine Dysfunktionen). Zugrunde liegt in den meisten Fällen eine singuläre Deletion der mitochondrialen DNA (mtDNA), die in der Regel sporadisch auftritt. In bis zu 25% handelt es sich jedoch um eine vererbte Erkrankung mit maternalem (Punktmutation der mtDNA) oder autosomalem (multiple Deletionen der mtDNA durch eine nukleäre Mutation) Erbgang. Die molekulargenetische Diagnostik ist derzeit in ca. 80% der Fälle erfolgreich. Die Diagnostik stützt sich neben der Klinik v.a. auf den histologischen Nachweis der typischen Ragged Red Fibers und die Molekulargenetik. Beides ist am günstigsten durch eine Biopsie des Skelettmuskels durchführbar.

Diskussion: Essentiell ist für den Patienten die Diagnostik der zeitlich und in der Schwere der Ausprägung sehr variablen Organbeteiligungen. Eine kurative Therapie existiert derzeit nicht. Die symptomatische Therapie kann aber die Lebensqualität verbessern, u. U. sogar lebensrettend sein (Herzschrittmacherimplantation!). Aus ophthalmologischer Sicht stellen insbesondere die Ptosis, aber auch Binokularprobleme durch einen resultierenden Strabismus eine therapeutische Herausforderung dar.

Vortrag

Entwicklung der Folgebewegungen in den ersten 6 Lebensjahren

Daniel Mojon, Adrian Rütsche, Ann Baumann, Xiaoyi Jiang

Abteilung für Strabologie und Neuroophthalmologie, KSSG, St.Gallen

Einleitung: Es gibt nur wenige Studien zur Entwicklung der Folgebewegungen bei Kindern. Wir untersuchten bei einer grossen Anzahl von normalen Kindern die Entwicklung der horizontalen und vertikalen Folgebewegungen.

Methode: Bei 358 normalen Kindern im Alter von 6 Wochen bis 6 Jahren wurden mittels Infrarotphotookulographie die Folgebewegungen registriert. Farbige Quadrate von 1.2 Grad Grösse wurden horizontal oder vertikal mit Geschwindigkeiten von 7.5, 15 und 30 Grad/Sekunde auf einem Bildschirm generiert.

Ergebnisse: Für Geschwindigkeiten von 7.5 Grad/Sekunde wurden keine Unterschiede zwischen horizontalen und vertikalen Folgebewegungen gefunden. Für die höheren Geschwindigkeiten waren die gains für horizontale Bewegungen grösser als für die vertikalen ($p < 0.05$). Schnellere Stimulusgeschwindigkeiten waren mit kleineren gains assoziiert ($p < 0.05$).

Diskussion: In dieser Studie konnten alterskorrigierte Normwerte für vertikale und horizontale Folgebewegungen erhoben werden, die das Studium von Okulomotorikstörungen bei Kindern erlauben werden. Bei der klinischen Untersuchung von Kindern ist als normal zu bewerten, wenn horizontal einem Fixationsobjekt besser als vertikal gefolgt werden kann.

Vortrag

Dynamik der Vergenz und Variabilität der Fixationsdisparität bei Schulkindern mit Lese-Rechtschreib-SchwächeWolfgang Jaschinski ¹, Mirjam König ¹, Rainer Schmidt ², Dieter Methling ³

1) Institut für Arbeitsphysiologie der Universität Dortmund

2) Lernförderzentrum Gladbeck

3) Bereich Augenoptik der Fachhochschule Jena

Einleitung: Durch Blicksprünge beim Lesen oder natürliche Änderungen von Sehabstand und Kopfhaltung ist die beidäugige Koordination ein dynamischer Prozess, dessen Störungen klinisch relevant sein können. Die Vergenzdynamik lässt sich zwar mit binokularen Messungen von Augenbewegungen erfassen, die aber für klinische Untersuchungen zu aufwändig sind. Für praktische Zwecke können zeitliche Eigenschaften der Vergenz mit neuen computer-gesteuerten psychophysischen Testverfahren quantitativ erfasst werden. Es wurde geprüft, ob diese Verfahren auch bei Kindern anwendbar sind und ob sich damit eine Beeinträchtigung in der Vergenzdynamik und -stabilität nachweisen lässt, die in früheren Studien bei Lese-Rechtschreib-Schwäche berichtet wurde.

Methode: Zur Erfassung der Variabilität der Vergenzstellung (Fixationsdisparität) wurden auf einem Computermonitor zwei senkrechte, haploskopische Noniuslinien wiederholt kurzzeitig mit unterschiedlichem horizontalen Versatz dargeboten. Aus der Variabilität der Testantworten ließ sich ein Maß für die Variabilität der Vergenz bei stationärem Fusionsreiz ermitteln. Eine Abschätzung der Vergenzgeschwindigkeit erfolgte durch Noniuslinien, die 400 ms nach einer sprunghaften Disparitätsänderung von 30 Winkelminuten gezeigt wurden (siehe eye-test PC unter www.ifado.de/vision/). Die Gesamtstichprobe umfasste 66 Schüler im Alter von 7-16 Jahren: 16 von ihnen konnten in Kontrolltests die Noniuslinien nicht hinreichend gut lokalisieren und wurden daher aus folgender Analyse ausgeschlossen.

Ergebnisse: Von den verbleibenden 50 Schülern zeigte eine Gruppe von 30 Schülern mit verschiedenen Formen von Lese-Rechtschreib-Schwäche sowohl in der abgeschätzten Konvergenzgeschwindigkeit als auch in der Variabilität der Fixationsdisparität eine nahezu signifikant schlechtere Vergenzleistungen als eine Kontrollgruppe (n = 20). Diese zwei Messparameter waren korreliert, d. h. Kinder mit langsamem Konvergenzsprung hatten eine variable Fixationsdisparität bei stationärem Fusionsreiz.

Diskussion: Dieses plausible Ergebnismuster spiegelt Auffälligkeiten in Vergenzdynamik und -stabilität bei Lese-Rechtschreib-Schwäche in den Gruppenmittelwerten wider. Aufgrund der geringen Mittelwertsunterschiede und Effektverteilung in den Gruppen lässt sich vermuten, dass nur ein Teil der Schüler zu diesem Befund beitrug. Dies ist verständlich, da eine Lese-Rechtschreib-Schwäche durch Defizite in der visuellen, auditiven und/oder zentralen Verarbeitung bedingt sein kann und nur in manchen Fällen das Binokularsehen beeinträchtigt sein wird. Für weitere Forschungen sind die hier vorgeschlagenen computer-gesteuerten Messverfahren für Kinder ab etwa 10 Jahren anwendbar.

Vortrag

Beningner paroxysmaler tonischer Aufblick beim Säugling

Daniela Rost, Michael Gräf

Zentrum für Augenheilkunde, Justus-Liebig-Universität Gießen

Einleitung: Ein 11 Monate alter Säugling wurde uns wegen eines zunehmenden vertikalen Nystagmus zur Abklärung überwiesen. Der Nystagmus bestand circa während der Hälfte der Wachzeit zusammen mit einer starken Kopfwangshaltung. Im ausgeschlafenen Zustand wurden keine Auffälligkeiten beobachtet.

Methoden: Das Kind wurde morphologisch und orthoptisch-neuroophthalmologisch auf augenorganische Veränderungen, Refraktionsanomalien, Motilitätsauffälligkeiten, Strabismus, Kopfwangshaltung und Nystagmus untersucht. Die Untersuchungen erfolgten (1) nach längerer Wachzeit und (2) im ausgeschlafenen Zustand mit Videodokumentation des Motilitätsbefundes. Es wurden eine neuropädiatrische Untersuchung und eine Kernspintomographie (MRT) des Kopfes veranlasst.

Ergebnisse: (1) Bei Müdigkeit fixierte das Kind im extremen Aufblick und nahm eine ausgeprägte Kopfsenkung ein. Beim Versuch, den Kopf gerade zu halten und Fixation im Geradeausblick zu erreichen, wurden Sakkaden nach unten zusammen mit raschen konvergenten Augenbewegungen ausgelöst, wonach die Augen sofort wieder nach oben abdrifteten. Die Bewegungen ähnelten einem niederfrequenten, grobschlägigen Rucknystagmus nach unten mit konvergenter Komponente. Eine Blicksenkung war nur schwer auszulösen. Nach Hornhautspiegelbildern fiel kein manifestes Schielen auf. (2) Im ausgeschlafenen Zustand bestanden keine pathologischen Auffälligkeiten. Die Beweglichkeit beider Augen war in alle Richtungen gut auslösbar. Neuropädiatrisch und im MRT ergaben sich keine weiteren pathologischen Befunde.

Diskussion: Aufgrund der beschriebenen Symptomatik konnte die seltene Diagnose eines benignen paroxysmalen tonischen Aufblicks im Säuglingsalter gestellt werden. Eine langsame Rückbildung der Störung ist bereits eingetreten.

Familiärer WillkürnystagmusBirte Neppert¹, Holger Rambold²

1) Augenklinik der Universität Lübeck

2) Klinik für Neurologie der Universität Lübeck

Einleitung: Seit Mitte des 19. Jh. wird der sog. Willkürnystagmus in der Literatur immer wieder klinisch beschrieben: hochfrequente horizontale konjugierte Sakkaden ohne intersakkadisches Intervall, die makroskopisch wie ein Pendelnystagmus imponieren. Seine willentliche Auslösung kann u. a. durch eine Konvergenzbewegung eingeleitet werden. Der Vererbungsmodus ist autosomal-dominant mit inkompletter Penetranz, andere Autoren bestreiten allerdings eine Vererbung.

Patienten und Methode: Wir untersuchten 2 Familien aus der Lübecker Gegend orthoptisch, mittels Videodokumentation und ENG. In der ersten Familie konnten der Großvater, die Mutter und der 8-jährige Junge einen horizontalen Willkürnystagmus produzieren.

Ein 9-jähriger Junge aus der zweiten, mit der ersten nicht verwandten Familie klagte über zeitweilige störende Oszillopsie bei Nahblick. Er hatte neben frühkindlicher Esotropie und Hyperopie einen bekannten Willkürnystagmus mit Oszillopsie. Auf Befragen konnte kein weiteres Familienmitglied dieses Phänomen auslösen.

Ergebnisse: Die drei Mitglieder der ersten Familie konnten den Nystagmus unter Anspannung und Nahblick, also auch Konvergenz, auf Kommando über eine Dauer von ca. 2 - 5 sec generieren. Die Analyse wies für alle Nystagmen vergleichbare Charakteristika auf mit niedrigen Amplituden (1° bis 4°) und hohen Frequenzen von etwa 15 Hz.

Der Patient der zweiten Familie konnte willkürlich einen horizontalen Nystagmus von ca. 5° Amplitude und 10 Hz Frequenz für max. 20 sec hervorrufen. Bei längerem Lesen trat derselbe Nystagmus mit störender Oszillopsie allerdings auch ungewollt auf und war dann nicht unterdrückbar. Wir verstärkten die Brille um +0,75 D beiderseits auf die zyklotische Vollkorrektur. Darunter kam es zum Sistieren des ungewollten Nystagmus bei Nahfixation trotz weiterhin willkürlich auslösbarem Nystagmus.

Diskussion: Die veröffentlichten Parameter des Willkürnystagmus liegen bei Frequenz-Bereichen von 8 bis 25 Hz, Amplituden-Bereichen von 1° bis 11° und einer Dauer von 4 bis 30 sec. Alle bei unseren vier Patienten gemessenen Daten liegen in diesen Bereichen. Die horizontalen Blickbewegungen zeigten sich exakt konjugiert, was sie vom erworbenen Pendelnystagmus bei MS und "convergence-evoked nystagmus" abgrenzt. Phänomene, die sowohl in drei aufeinanderfolgenden Generationen als auch isoliert vorkommen, sind typisch für einen autosomal-dominanten Erbgang. Obwohl der Willkürnystagmus in der Regel als klinisch irrelevant gilt, zeigt unser letzter Patient, daß störende Oszillopsie wegen eines spontan ausgelösten und nicht unterdrückbaren Willkürnystagmus vorkommen kann. Die Kenntnis über die akkommodative Konvergenz als einen der Auslösefaktoren ermöglichte hier eine einfache, wenngleich wirkungsvolle Therapie.

Referat

Historie der Entdeckung, mögliche Funktion und klinische Implikation der Propriozeptoren in den äußeren Augenmuskeln

Herrmann Mühlendyck

Lange konnten die Propriozeptoren (Muskelspindeln, Palisadenendigungen) in den äußeren Augenmuskeln des Menschen nicht gefunden werden. Mit ein Grund ist hierfür, dass diese sich in vielerlei Hinsicht von denen der Skelettmuskulatur unterscheiden.

Seit Helmholtz und Sherrington wird bis heute darüber diskutiert, ob diese überhaupt benötigt werden (H) und welche Funktion ihnen zukommt (S).

Unter klinischen Gesichtspunkten sind in den letzten Jahren Behandlungsmethoden entwickelt worden, deren Wirkung über die Propriozeptoren zustande kommen soll. Dies sind vor allem die in Frankreich propagierte „Posturologie“ und das von Del Osso bei Nystagmus-Patienten vorgeschlagene Operationskonzept.

Wenn vieles davon auch spekulativ zu sein scheint, könnte möglicherweise doch manches bisher schwer erklärbare motorische, aber auch sensorische Phänomen, besser unter Berücksichtigung der Propriozeptoren in den äußeren Augenmuskel verstanden werden.

Propriozeptoren in den äußeren Augenmuskeln von Säugetieren

Roland Blumer

Institut für Anatomie, Medizinische Universität Wien

Zahlreiche Studien belegen, dass propriozeptive Information von den äußeren Augenmuskeln für die Entwicklung eines binokularen Sehens, für die Tiefenwahrnehmung und für das Orientierungsverhalten verantwortlich ist.

Zu den klassischen Propriozeptoren der Skelettmuskulatur gehören Muskelspindeln und Golgi-Sehnenorgane. Die äußeren Augenmuskeln der Säugetiere unterscheiden sich hinsichtlich ihrer Ausstattung mit propriozeptiven Organen von anderen Skelettmuskeln. In den Augenmuskeln vieler Säugetiere fehlen Muskelspindeln. Muskelspindeln findet man in den Augenmuskeln der Paarhufer, der Affen und des Menschen. Während die Muskelspindeln in den äußeren Augenmuskeln der Paarhufer mit jenen in anderen Skelettmuskeln vergleichbar sind, weisen die Muskelspindeln in den Augenmuskeln der Affen und des Menschen morphologische Besonderheiten auf. Bei diesen Spezies fehlen nämlich in den meisten Muskelspindeln die Kernsackfasern. Neben Kernkettenfasern haben alle Muskelspindeln sogenannte „anomale Fasern“, die sich von extrafusalen Muskelfasern nicht unterscheiden. Diese morphologischen Besonderheiten deuten möglicherweise auf eine spezielle Funktion hin.

Golgi-Sehnenorgane sind besonders zahlreich in den äußeren Augenmuskeln der Paarhufer. Eine äußerst geringe Anzahl dieser Organe findet sich in den Augenmuskeln der Affen währenddessen sie bei Katzen, Nagern und Menschen fehlen. Untersuchungen an Paarhufern und Affen zeigen, dass sich die Golgi-Sehnenorgane in den Augenmuskeln von jenen in anderen Skelettmuskeln unterscheiden. Zahlreiche Golgi-Sehnenorgane haben nämlich Muskelfasern in ihrem Inneren, die entweder im Organ in Kollagenfasern enden oder die durch das Organ durchziehen. Drei-dimensionale Rekonstruktionen zeigen die spezielle Morphologie der Golgi-Sehnenorgane in den äußeren Augenmuskeln.

Palisadenendigungen sind nervöse Endorgane die ausschließlich in Augenmuskeln vorkommen. Palisadenendigungen wurden Ende des 19. Jahrhundert zum erstenmal beschrieben und bis jetzt bei zahlreichen Tiergruppen (Affe, Katze, Schaf, Kaninchen und Hund) und beim Menschen nachgewiesen. Da bei zahlreichen Tiergruppen Muskelspindeln und Golgi-Sehnenorgane fehlen, wird angenommen, dass die Palisadenendigungen die propriozeptiven Organe der äußeren Augenmuskeln sind. Ganz wenige Untersuchungen weisen jedoch auf eine motorische Funktion der Palisadenendigungen hin. Gegenwärtig sind Palisadenendigungen besonders interessant und Gegenstand von zahlreichen Untersuchungen. Auch in unserer Arbeitsgruppe werden momentan Palisadenendigungen mit immunhistochemischen Methoden untersucht. Da Palisadenendigungen am Muskel/Sehnen-Übergang lokalisiert sind, sind sie für die Schielchirurgie von besonderem Interesse.

Referat

Neuro-anatomische Korrelate der Propriozeption in Augenmuskeln

Jean Büttner-Ennever

Anatomische Anstalt der Ludwig-Maximilians Universität, München

Drei verschiedene Arten von Propriozeptoren sind bei Augenmuskeln beschrieben: Muskelspindeln, Golgi-Sehnenorgane und Palisadenendigungen (auch "myotendinous cylinders" genannt). Wir haben die Organisation dieser Propriozeptoren in der Literatur recherchiert und können sie nun in ein klar strukturiertes Schema einordnen: Jeder Rezeptortyp scheint in einer morphologisch abgrenzbaren Schicht des Augenmuskels zu liegen. Muskelspindeln, sofern überhaupt vorhanden, liegen innerhalb oder nahe der orbitalen Schicht. Die Golgi-Sehnenorgane, welche man nur bei Schafen und Ziegen (Paarhufer) findet, sind auf eine spezialisierte äußere Randschicht des Muskels beschränkt. Palisadenendigungen existieren nur im Augenmuskel, sie formen eine Manschette aus Nervenendigungen um die Spitze der multipel innervierten (also "non-twitch" oder "slow-tonic") Muskelfasern. Dieser Rezeptortyp ist auf die globale Schicht des Augenmuskels beschränkt, wurde aber im Gegensatz zu den anderen beiden Propriozeptoren in allen bisher untersuchten Säugerspezies gefunden.

Über die Funktion der Palisadenendigungen ist bisher wenig bekannt. Einer aktuellen Hypothese nach bilden Palisadenendigungen zusammen mit den "non-twitch" Muskelfasern ein sensorisches Feedbacksystem, das die tonische Aktivität des Augenmuskels bei der Ausrichtung der Augen, der Blickstabilisierung und der Vergenz kontrolliert.

Unterstützt von der DFG (GRK 267, Ho 1639/4-1)

Vortrag

Recherche, Überlegungen und Untersuchungen zur Pathophysiologie des Brown-Syndroms

Antje Neugebauer, Julia Fricke, Walter Rüssmann

Abteilung Schielbehandlung und Neuroophthalmologie, Zentrum für Augenheilkunde,
Universität zu Köln

Einleitung: Während bei erworbenen Brown-Syndromen ursächlich Störungen des Komplexes aus M. obliquus superior-Sehne und Trochlea angenommen werden, ist die Genese des angeborenen Brown-Syndroms weitgehend unklar.

Methode: Die zum angeborenen Brown-Syndrom verfügbare Literatur wurde im Hinblick auf Erklärungsansätze zur Ätiologie ausgewertet. Insbesondere Ausführungen zu Fehlinnervationsphänomenen in Zusammenhang mit dem Brown-Syndrom wurde nachgegangen. Die publizierten Fallserien und Einzelfallbeschreibungen wurden im Hinblick auf Hinweise auf Fehlinnervationsphänomene analysiert. Die Befunde von 30 Patienten, die in den Jahren 1995-2003 von uns wegen Brown-Syndroms behandelt wurden, wurden unter dem Aspekt eines möglichen Entstehungsmechanismus gesichtet.

Ergebnisse: Einzelne Befunde aus der Literatur und im eigenen Patientenkollektiv sind mit dem hypothetischen Modell einer Muskelfehlinnervation vereinbar.

Diskussion: Es wird auch auf dem Hintergrund neuerer Erkenntnisse zur Genese anderer angeborener Okulomotorikstörungen diskutiert, inwieweit Phänomene beim Brown-Syndrom Ausdruck von Muskelfehlinnervation sein können.

Vortrag

**Ergebnisse der operativen Behandlung des
kongenitalen Jaensch-Brown-Syndroms**

Stephanie Kloss, Michael Gräf, Herbert Kaufmann

Zentrum für Augenheilkunde, Justus-Liebig-Universität Gießen

Hintergrund: Erfahrungsberichte zur operativen Behandlung des kongenitalen Jaensch-Brown-Syndroms sind nicht einheitlich und auf relativ geringe Fallzahlen beschränkt. Wir haben daher den Effekt der isolierten Obliquus superior-Rücklagerung in einer Gruppe von 23 Patienten mit einem angeborenem Jaensch-Brown-Syndrom untersucht.

Patienten und Methoden: Die Patienten wurden von 1985 bis 2002 in unserer Klinik operiert. Ziele der Operation waren eine Verbesserung der monokularen Exkursion, des Fusionsblickfeldes und der Kopfzwangshaltung. Die Schielwinkel wurden im ein- und wechselseitigen Prismen-Abdecktest, die monokulare Exkursion nach Folgebewegungen und die KZH bei Fernfixation bestimmt. Die Messungen erfolgten 1 Tag prä- und 3 Monate postoperativ.

Ergebnisse: Das Alter bei Operation betrug 4-17, im Median 7 Jahre. Dreizehn Patienten waren männlich, 15 mal war das RA betroffen. Präoperativ betrug die VD in Primärposition 0-12° (Median 7°), die Hebung des betroffenen Auges in Adduktion -10 bis 15° (Median 0°), in Abduktion 10-35° (Median 25°). Sieben Patienten nahmen keine Kopfzwangshaltung ein, 9 eine Hebung von 5-20°, 3 eine Drehung von 10-30°, 4 eine Neigung von 10-15° zur betroffenen Seite. Die Sehne des Obliquus superior wurde in der Regel 10 mm rückgelagert, teilweise mit zusätzlicher freier Schlinge. Drei Monate postoperativ waren die VD auf 0-6° (Median 1°), die Hebung in Adduktion auf -5 bis 15° (Median 5°) reduziert. Zwölf Patienten nahmen keine Kopfzwangshaltung, 7 eine Hebung von 5-10°, 2 eine Senkung von 5° und 1 Patientin eine Neigung von 15° ein. Die Auswertung der langfristigen Ergebnisse war bei Abgabe des Abstracts noch nicht abgeschlossen.

Schlussfolgerungen: Die Effekte einer operativen Behandlung des Jaensch-Brown-Syndroms sind individuell unterschiedlich. Trotz postoperativ freier passiver Motilität persistiert in der Regel eine Einschränkung nach nasal oben. Die Kopfzwangshaltung kann meist verbessert werden.

Einfluss der Blickdistanz auf das Höhenschielen

Michael Gräf, Daniela Rost

Zentrum für Augenheilkunde, Justus-Liebig-Universität Gießen

Hintergrund: Vor einigen Jahren wurde mitgeteilt, dass Konvergenz mit einer ausgeprägten vertikalen Vergenz einhergehen kann. Wir haben seither vermehrt auf diesen Zusammenhang geachtet und berichten nun über eine größere Gruppe von Patienten mit einer Vertikaldeviation, die sich beim Wechsel zwischen Fern- und Naheinstellung änderte.

Patienten und Methoden: Die Studie umfasst 19 Patienten (6-62 Jahre). Patienten mit einem dissoziierten Höhenschielen wurden ausgeschlossen. Die Schielwinkel wurden im ein- und wechselseitigen Prismen-Abdecktest bei Fern- (5 m) und Nahfixation (0,3 m) mit Korrektur der Refraktion und unter einer Nahaddition von +3,0 D gemessen. Drei Patienten wurden mit einer Bifokalbrille versorgt. Fünfzehn Patienten wurden, abhängig vom Schielwinkelmuster auf unterschiedliche Weise, operativ behandelt. Die prä- und postoperativen Befunde wurden ausgewertet.

Ergebnisse: Die Vertikaldeviation bei Fernfixation betrug 0-16° (Median 8°). Sie nahm bei Naheinstellung um 2-16° (Median 8°) bei 15 Patienten zu, bei 4 Patienten ab. Bei 5 Patienten lag eine rein oder partiell akkommodativ bedingte vertikale Vergenz vor. Elf Patienten hatten einen Strabismus sursoadductorius, eine Patientin einen Strabismus deorsoadductorius. Diese Motilitätsmuster erklärten jedoch nicht die vertikale Schielwinkeländerung beim Wechsel zwischen Fern- und Nahfixation. Postoperativ betrugen die Vertikaldeviation bei Fernfixation 0-14° (Median 2°) und der Fern-Nah-Unterschied der Vertikaldeviation 1-6° (Median 3°). Die asthenopischen Beschwerden der Patienten waren durch die Behandlung vermindert.

Diskussion: Konvergenz und Akkommodation können eine Modulation des vertikalen Schielwinkels bewirken. Die häufige Koppelung dieses bislang kaum beachteten, nur durch eine supranukleäre Störung erklärbaren Phänomens mit dem Motilitätsmuster eines Strabismus sursoadductorius spricht dafür, dass in diesen Fällen auch der Strabismus sursoadductorius Folge einer supranukleären Störung ist. Die Indikation zur konservativen oder operativen Behandlung ist abhängig vom Schielwinkelmuster und der Koppelung der Vertikaldeviation an Akkommodation und Konvergenz zu stellen. Die Vertikaldeviation, insbesondere beim Strabismus sursoadductorius, muss daher unter Vermeidung systematischer Messfehler bei Fern- und Naheinstellung bestimmt werden, um therapierelevante Fern-Nahunterschiede zu erfassen.

Die TSH-Rezeptor Antikörper helfen, den Schweregrad einer Endokrinen Orbitopathie zu beurteilen

Anja Eckstein¹, Marco Plicht¹, Nils Morgenthaler⁴, Hildegard Lax³,
Klaus Mann², Joachim Esser¹

- 1) Zentrum für Augenheilkunde, Universität Essen
- 2) Abteilung Endokrinologie, Medizinische Klinik der Universität Essen
- 3) Institut für Medizinische Informatik, Biometrie und Epidemiologie, Uni Essen
- 4) Brahms AG, Berlin

Einleitung: Für die Endokrine Orbitopathie (EO) gibt es so gut wie keine Biomarker, mit deren Hilfe eine Abschätzung der Prognose des Krankheitsverlaufes möglich ist, was das Management dieser Erkrankung erheblich erschwert. Ziel der Studie war es, anhand einer retrospektiven Verlaufsbeurteilung die Wertigkeit der TRAK für die Prognose der EO zu evaluieren.

Methode: 84 Patienten mit EO wurden über 1 Jahr und 44 über 2 Jahre regelmäßig untersucht. Am Ende des Untersuchungszeitraumes wurde anhand des Schweregrades (NOSPECS-Score) und der Krankheitsaktivität (CAS-Score) der gesamte Verlauf der EO als gut oder schlecht bewertet: schlechter Verlauf: CAS >8, NOSPECS >7 bei Erstmanifestation, CAS 4-7, NOSPECS 3-6 ansteigend oder im Verlauf unverändert, CAS <4, NOSPECS <3 ansteigend; guter Verlauf (n=37): CAS 4-7, NOSPECS 3-6 bei Erstmanifestation, absteigend; CAS <4, NOSPECS <3 unverändert oder absteigend. Die TRAK (TRAK human, BRAHMS, Deutschland) wurden innerhalb der ersten 4 und dann 8,12,16,20 und 24 Monate nach Erstmanifestation der EO gemessen. Mit einer ROC-Plot Analyse wurden die TRAK-Spiegel bestimmt, anhand derer mit höchstmöglicher Spezifität und akzeptabler Sensitivität die beiden Gruppen voneinander unterschieden werden konnten. Anschließend wurden positive und negative Vorhersagewerte berechnet.

Ergebnisse: Bei schwerem Verlauf der EO betrugen die mittleren (Median) TRAK Spiegel 16,6 IU/l bei der Messung in den ersten 4 Monaten und dann 6.8; 6.1; 6.1; 3.8; 6.1 IU/l bei den Verlaufskontrollen. Bei gutem Verlauf der EO betrugen die mittleren TRAK-Spiegel bei der ersten Messung 5.5 IU/l und dann 2.9; 1.6; 1.1; 0; 0 IU/l bei den Verlaufskontrollen. Die TRAK-Spiegel unterschieden sich signifikant zu allen Untersuchungszeitpunkten. Die ROC-Plot Analyse zeigte an, dass die TRAK-Spiegel zu jedem Zeitpunkt der Erkrankung als signifikanter Risikofaktor herangezogen werden können. Niedrige TRAK Spiegel unter 8IU/l innerhalb der ersten 4 Monate und dann unter 2.5; 1.5;1.5;1.5;1.5 IU/l an den o.g. Zeitpunkten zeigen eine 3-4 fache höhere Chance eines guten Verlaufs an. Hohe TRAK-Spiegel in den ersten 4 Monaten können mit einem guten oder schlechten Verlauf assoziiert sein. Wenn nach 5-8 Monaten die TRAK-Spiegel noch über 10 IU/l und dann zu den o.g. weiteren Zeitpunkten über 8;7;5.5 und 3.2 IU/l liegen, zeigen sie ein 3-4 fach erhöhtes Risiko eines schlechten Verlauf an.

Diskussion: Neben den klinischen Befunden können die TRAK als objektiv messbarer Parameter im gesamten Verlauf der EO zur Krankheitsbeurteilung herangezogen werden. Lediglich innerhalb der ersten 4 Monate nach Erkrankungsbeginn sind hohe TRAK-Spiegel sowohl mit schlechten als auch mit guten Verläufen assoziiert.

Vortrag

Musculus rectus medialis-Sehnenverlängerung zur Korrektur großer konvergenter Schielwinkel nach Drei-Wand-Orbitadekompression bei endokriner Orbitopathie mit Optikuskompression

Joachim Esser, Anja Eckstein

Zentrum für Augenheilkunde, Universität Essen

Einleitung: Patienten mit schwerer endokriner Orbitopathie und Optikuskompression und (dementsprechend stark verdickten Augenmuskeln) haben nach einer Drei-Wand-Orbitadekompression oft derartig große konvergente Schielwinkel, dass diese durch eine einfache Rücklagerung des M rectus medialis nicht korrigiert werden können. Da in allen Fällen eine Einklemmung im Bereich der Siebbeinzellen besteht, ist eine Resektion der Mm. recti laterales nicht erfolgversprechend. Es wurde deshalb nach einer alternativen Operationsmöglichkeit gesucht.

Methodik: 14 Patienten mit großen konvergenten Schielwinkeln unterzogen sich einer ein- (2 Fälle) bzw. beidseitigen (12 Fälle) Sehnenverlängerung des M. rectus medialis mit einem in seiner Länge präoperativ festgelegten, 8 mm breiten Interponat (Tutoplast®). Das Interponat wurde mit zwei nichtresorbierbaren Ethibond®-Fäden einerseits jeweils an der Muskelsehne und andererseits entweder am ursprünglichen Ansatz (8 Fälle) bzw. 3 mm hinter dem Ansatz (6 Fälle) fixiert. Die monokularen Exkursionstrecken und die Winkel in Primärposition wurden präoperativ und 3 bzw. 12 Monate nach Operation ausgewertet.

Ergebnisse: Der präoperative Fern-Schielwinkel betrug im Median +27° (Min. +10°; Max. +40°), der Schielwinkel bei der Abschlussuntersuchung (7 Monate postoperativ [MW]) betrug 0° (Median, Min. 0°, Max.+10°). 10 der 14 Patienten hatten in Primärposition keine Doppelbilder mehr (Fernfixation). Der Dosis-Wirkungs-Effekt (Reduktion des Horizontalschielwinkels [in Grad] pro mm Rücklagerungstrecke [RL]) lag bei der Sehnenverlängerung niedriger (1.1°/mm RL) als bei vergleichbaren Patienten, die eine beidseitigen Rücklagerung des M. rectus medialis ohne vorangegangene Dekompression erhalten hatten (Eckstein und Esser 2003: 1,58°/mm RL). Die Streubreite war mit 0.2 °/ mm RL (Max. 1.6 Min. 0.9) niedrig. Im Durchschnitt verbesserte sich die Abduktion der operierten Augen um 13.4° (±9.6°) auf 22.3° bei der Abschlussuntersuchung und die Adduktion verschlechterte sich um 15.6° (±6.4°) auf 16,2° d.h.. Daraus resultierte eine geringe Fern-/Nah-Winkeldifferenz, die in keinem Fall -5° überschritt (Median: -1.9°). Die Interponatfixation 3 mm hinter dem Ansatz mit versenkten Fäden ergab die besseren Bindhautergebnisse.

Zusammenfassung: Die Medialis-Sehnenverlängerung erweist sich als eine gut dosierbare Korrekturvariante für große konvergente Schielwinkel nach Orbitadekompression. Der geringere Dosis-Wirkungs-Effekt im Vergleich zur einfachen großen Rücklagerung resultiert wahrscheinlich aus der erhaltenen Abrollstrecke bei ansatznaher Fixation des Interponates. Eine signifikante Konvergenzinsuffizienz tritt nicht auf. Lit.: Eckstein A, Esser J. Ophthalmologie (2003) 100:857-880

Vortrag

Konvergenzexzess durch asymmetrische Dosierung bei kombinierter Konvergenzchirurgie?

Tanja Guthoff, Wolf Dieter Schäfer, Janine Klink, Heimo Steffen

Augenklinik der Universität Würzburg

Fragestellung: Wir untersuchen, ob eine asymmetrische Dosierung bei kombinierter Konvergenzchirurgie mit einem Verhältnis von Rücklagerung zu Resektion von 1:2 eine schwächere Wirkung auf den Nahwinkel als auf den Fernwinkel ausübt und somit einen postoperativen Konvergenzexzess verursacht.

Methoden: In diese retrospektive Studie wurden 70 Patienten mit frühkindlichem Innenschielen im Alter von 4 und 9 Jahren eingeschlossen, bei denen eine einseitige, asymmetrisch dosierte kombinierte Konvergenzoperation zwischen 10/2002 und 7/2003 vorgenommen wurde. Ausgewertet wurden die präoperativen sowie postoperativen Fern- und Nahwinkel, gemessen mit dem alternierenden Abdecktest, Vorhandensein von Binokularfunktionen und Folgeeingriffe.

Ergebnisse: Die Rücklagerungsstrecken lagen bei $3,22 \pm 0,28$ mm (Mittelwert $\pm$ Standardabweichung), die Resektionsstrecken bei $7,29 \pm 0,61$ mm. Die Gesamtstrecke lag bei $10,51 \pm 0,64$ mm. Das Verhältnis Rücklagerung zu Resektion betrug $1:2,28 \pm 0,28$. Die präoperativen Fernwinkel waren $C 22,74 \pm 5,45^\circ$, bei Entlassung $C 4,76 \pm 5,32^\circ$ und nach 6 Wochen $C 6,4 \pm 5,55^\circ$. Die Nahwinkel betrugen präoperativ $C 26,85 \pm 6,49^\circ$, bei Entlassung $C 8,12 \pm 5,73^\circ$ und nach 6 Wochen $C 10,37 \pm 6,26^\circ$. Die Fernwinkel reduzierten sich damit nach 6 Wochen um $16,34 \pm 5,17$ mm, die Nahwinkel um $16,48 \pm 6,3$ mm. Das entspricht einem Wirkungsgrad von im Mittel $1,55 \pm 0,4^\circ/\text{mm}$ auf die Fernwinkel und von $1,57 \pm 0,59^\circ/\text{mm}$ auf die Nahwinkel. Simultansehen (Bagolini) konnte postoperativ für den Fernblick bei 16, für den Nahblick bei 25 Patienten nachgewiesen werden. Bei 7 Patienten wurde ein 2. Eingriff nach mehreren Monaten durchgeführt.

Schlussfolgerung: Kombinierte Konvergenzoperationen kleiner Rücklagerungsstrecke im Verhältnis zur Resektion (1:2,3) reduzieren den Fern- und Nahwinkel gleichmäßig. Ein postoperativer Konvergenzexzess tritt nicht auf.

Autorenverzeichnis

Die Zahlen in Klammern bezeichnen die Seite, auf der die Zusammenfassung seines / ihres Beitrages zu finden ist.

- Bau, Dr. Viktoria (57): Augenklinik der Martin-Luther-Universität, Halle-Wittenberg, Ernst-Grube-Straße 40, 06097 Halle/Saale; viktor.bau@medizin.uni-halle.de
- Bäumer, Claudia (21): Max-Planck-Institut für Hirnforschung, Frankfurt / Main, Deutschordenstr. 46, 60528 Frankfurt; baeumer@mpih-frankfurt.mpg.de
- Blumer, Prof. Dr. Roland (63): Institut für Anatomie, Medizinische Universität Wien, Währingerstr.13, 1090 Wien, Österreich; roland.blumer@meduniwien.ac.at
- Bornfeld, Prof. Dr. Norbert (46): Zentrum für Augenheilkunde, Universität Essen, Hufelandstrasse 55, 45122 Essen; bornfeld@uni-essen.de
- Büttner, Prof. Dr. Ulrich (54): Neurologische Klinik der Ludwig-Maximilians Universität, Marchioninistraße 15, 81377 München; Ulrich.Buettner@med.uni-muenchen.de
- Büttner-Ennever, Prof. Dr. Jean (64): Anatomische Anstalt der Ludwig-Maximilians Universität, Pettenkoferstr. 11, 80336 München; buettner@anat.med.uni-muenchen.de
- Campos, Prof. Dr. Emilio (23): Augenklinik der Universität Bologna, Via Massarenti 9, 40138 Bologna, Italien; campos@alma.unibo.it
- Danek, Prof. Dr. Adrian (55): Neurologische Klinik der Ludwig-Maximilians Universität, Marchioninistraße 15, 81377 München; danek@nefo.med.uni-muenchen.de
- Eckstein, Dr. Anja (68): Zentrum für Augenheilkunde, Universität Essen, Hufelandstrasse 55, 45122 Essen; anja.eckstein@uni-essen.de
- Ehrt, Dr. Oliver (20): Augenklinik der Ludwig-Maximilians Universität, Mathildenstr. 8, 80336 München; oehrt@med.uni-muenchen.de
- Esser, Prof. Dr. Joachim (69): Zentrum für Augenheilkunde, Universität Essen, Hufelandstr. 55, 45122 Essen; joachim.esser@uni-essen.de
- Fronius, Dr. Maria (24, 39): Augenklinik der Universität Frankfurt am Main, Theodor-Stern-Kai 7, 60590 Frankfurt am Main; fronius@em.uni-frankfurt.de
- Gräf, PD Dr. Michael (67): Zentrum für Augenheilkunde, Justus-Liebig-Universität Gießen, Friedrichstraße 18, 35385 Gießen; michael.h.graef@augen.med.uni-giessen.de
- Grantzow, Prof. Dr. Rainer (47): Kinderchirurgische Klinik der Ludwig-Maximilians Universität, Lindwurmstraße 4, 80337 München; Rainer.Grantzow@med.uni-muenchen.de
- Gusek-Schneider, PD Dr. Gabriele (29): Augenklinik der Universität Erlangen-Nürnberg, Schwabachanlage 6, 91054 Erlangen; gabriele.gusek-schneider@augen.imed.uni-erlangen.de
- Guthoff, Dr. Tanja (70): Augenklinik der Universität Würzburg, Josef-Scheider-Str.18, 97080 Würzburg; tanjadintelmann@gmx.de
- Hess, Prof. Robert F.: Vision Research, McGill University, 687 Pine Ave West Rm. H4-14, Montréal H3A 1A1, Québec, Kanada; robert.hess@mcgill.ca

Hoffmann, Dr. Michael B (36): Visual Processing Lab, Augenklinik der Universität Freiburg, Killian Str. 5, 79106 Freiburg; hoffmann@aug.ukl.uni-freiburg.de

Höranntner, Dr. Robert (32): Krankenhaus der Barmherzigen Schwestern Ried, Österreich, Schloßberg 1, 4910 Ried, Österreich; robert.hoerantner@bhs.at

Jaschinski, Dr. Wolfgang (59): Institut für Arbeitsphysiologie der Universität Dortmund, Ardeystr. 67, 44139 Dortmund; Jaschinski@ifado.de

Käsmann-Kellner, PD Dr. Barbara (41, 50): Kinderophthalmologie, Augenklinik der Universität Homburg (Saar), Kirrbergerstr. 1, 66421 Homburg (Saar); kaesmann@email.de

Kloss, Stephanie (66): Zentrum für Augenheilkunde, Justus-Liebig-Universität Gießen, Friedrichstraße 18, 35385 Gießen; te-mouse@web.de

Kolling, Prof. Dr. Gerold H. (28): Augenklinik der Universität Heidelberg, Im Neuenheimer Feld 400, 69120 Heidelberg; gerold_kolling@med.uni-heidelberg.de

Kuhli, Dr. Claudia (42): Augenklinik der Johann-Wolfgang-Goethe-Universität Frankfurt am Main, Theodor-Stern-Kai 7, 60590 Frankfurt; ckuhli@gmx.de

Loudon, S. E. (25): Erasmus Medizinisches Zentrum Rotterdam, Eerste Jerichostraat 60b, 3061 GH Rotterdam, Niederlande; seloudon@yahoo.com

Mojon, PD Dr. Daniel (58): Abteilung für Strabologie und Neuroophthalmologie, KSSG, St.Gallen, Rohrschacherstrasse, 9007 St.Gallen, Schweiz; daniel.mojon@kssg.ch

Moser, Dr. Elisabeth (48): Klinik für Augenheilkunde und Optometrie, Medizinische Universität Wien, Währinger Gürtel 18-20, 1090 Wien, Österreich; elisabeth.moser@meduniwien.ac.at

Mühlendyck, Prof. Dr. Herrmann (62): Görlitzerstr. 10, 37120 Bovenden; Hermann-Muehlendyck@t-online.de

Neppert, Dr. Birte (61): Augenklinik der Universität Lübeck, Ratzeburger Allee 160, 23538 Lübeck; bneppert@ophtha.mu-luebeck.de

Neugebauer, PD Dr. Antje (65): Abteilung Schielbehandlung und Neuroophthalmologie, Zentrum für Augenheilkunde, Universität zu Köln, J. Stelzmann Str. 9, 50931 Köln; Antje.Neugebauer@medizin.uni-koeln.de

Paunescu, Dr. Karina (37): Abt. für Kinderophthalmologie, Strabismologie und Ophthalmogenetik, Universitätsklinikum, Franz-Josef-Strauß-Allee 11, 93053 Regensburg; karina.paunescu@klinik.uni-regensburg.de

Petzold, Dr. Gernot (35): Augenarzt, Hans-Hacker-Str.1, 95326 Kulmbach

Pitz, PD Dr. Susanne (45): Augenklinik der Universität Mainz, Langenbeckstr. 1, 55101 Mainz; pitz@augen.klinik.uni-mainz.de

Pollack, Dr. Katharina (52): Augenklinik der Universität Dresden, Fetscherstraße 74, 01307 Dresden; katharina.pollack@uniklinikum-dresden.de

Pongratz, Prof. Dr. Dieter (56): Friedrich-Baur Stiftung, Ludwig-Maximilians Universität, Ziemssenstr. 1a, 80336 München; Dieter.Pongratz@med.uni-muenchen.de

Priglinger, Prof. Dr. Siegfried (31): Abteilung für Orthoptik, Pleoptik und Augenmotilitätsstörungen, Barmherzige Brüder, Linz, Seilerstätte 2, 4021 Linz/Donau, Österreich; siegfried.priglinger@bbblinz.at

- Rost, Daniela (40, 60): Zentrum für Augenheilkunde, Justus-Liebig-Universität Gießen, Friedrichstraße 18, 35385 Gießen; danielarost@aol.com
- Rudolph, PD Dr. Günther (34): Augenklinik der Ludwig-Maximilians Universität, Mathildenstr. 8, 80336 München; guenther.rudolph@med.uni-muenchen.de
- Sadowski, PD Dr. Bettina (43): Augenabteilung, Krankenhaus Harlaching, München, Sanatoriumsplatz 2, 81545 München; bettina.sadowski@t-online.de
- Schaeffel, Prof. Dr. Frank (33): Neurobiologie des Auges, Augenklinik der Universität Tübingen, Calwerstr. 7/1, 72076 Tübingen; frank.schaeffel@uni-tuebingen.de
- Schimitzek, Dr. Thilo (44): Augenklinik der Universität Freiburg, Killianstr. 5, 79106 Freiburg; schimi@aug.ukl.uni-freiburg.de
- Schulz, Prof. Dr. Elisabeth (51): Augenklinik der Universität Hamburg, Martinistraße 52, 20246 Hamburg; eschulz@uke.uni-hamburg.de
- Schutte, Sander (30): Technische Universität Delft, Eduard du Perronlaan 212, 2624 NB Delft, Niederlande; mail@schutte.ws
- Simonsz, Brigitte (26, 38): Erasmus Medizinisches Zentrum Rotterdam, Prins Mauritssingel 111, 3043 PE Rotterdam, Niederlande; btoth@bluewin.ch
- Sireteanu, Prof. Dr. Ruxandra (22): Max-Planck-Institut für Hirnforschung, Frankfurt / Main, Deutschordenstrasse 46, 60528 Frankfurt; sireteanu@mpih-frankfurt.mpg.de
- Sterker, Dr. med. Ina (49): Augenklinik der Universität Leipzig, Liebigstraße 10 -14, 04103 Leipzig; ina.sterker@medizin.uni-leipzig.de
- van de Graaf, E.S. (27): Erasmus Medizinisches Zentrum Rotterdam, Dr. Molewaterplein 40, 3015 GD Rotterdam, Niederlande; simonsz@compuserve.com
- Wabbels, Dr. Bettina (53): Abt. für Kinderophthalmologie, Strabismologie und Ophthalmogenetik, Universitätsklinikum, Franz-Josef-Strauss-Allee 11, 93053 Regensburg; bettina.wabbels@klinik.uni-regensburg.de

Aussteller, Sponsoren

Wir danken folgenden Firmen für die Unterstützung der Tagung:

Aussteller

Berenbrinker Service GmbH	Leinenweg 57 33415 Verl
BSN medical GmbH	Quickbornstrasse 24 20253 Hamburg
Schweizer GmbH	Hans-Böckler-Strasse 7 91301 Forchheim
Trusetal Verbandstoffwerk GmbH	Industriestrasse 1 33758 Schloß-Holte-Stukenbrock
Wirmsberger & Böhm	Hufelandstrasse 13 45147 Essen
Wöhrle Optikstudio	Augustenstr. 6 80333 München

Anzeigen

Chibret Pharmazeutische GmbH	Lindenplatz 1 85540 Haar
Eschenbach Optik GmbH	Schopenhauerstrasse 10 90409 Nürnberg
Essilor GmbH	Bötzinger Strasse 50 79111 Freiburg
OCULUS Optikgeräte GmbH	Münchholzhäuser Strasse 29 35582 Wetzlar

Sponsoren

Chibret Pharmazeutische GmbH	Lindenplatz 1 85540 Haar
ETHICON GmbH	Robert-Koch Strasse 1 22851 Norderstedt

Notizen

Notizen

Notizen